

LES TROUBLES OCULAIRES AU COURS DES ENCÉPHALOPATHIES INFANTILES A FORME SPASMO-PARALYTIQUE

Thèse pour le Doctorat en Médecine

présentée et soutenue publiquement le mercredi 8 mars 1939

PAR

André FONT-LAPALISSE

Ancien interne provisoire des Hôpitaux,
né à Bordeaux (Gironde), le 22 octobre 1912.

Examineurs de la Thèse	{	MM. TEULIÈRES, professeur	<i>Président.</i>
		CREYX, professeur	{ <i>Juges.</i>
		BEAUVIEUX, agrégé	
		DERVILLÉE, agrégé	

BORDEAUX

Imprimerie BIÈRE, 18-20-22, rue du Peugue

1939



Digitized by the Internet Archive
in 2026

UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

ANNÉE 1938-1939

N° 82

LES TROUBLES OCULAIRES

AU COURS DES

ENCÉPHALOPATHIES INFANTILES

A FORME SPASMO-PARALYTIQUE

Thèse pour le Doctorat en Médecine

présentée et soutenue publiquement le mercredi 8 mars 1939

PAR

André FONT-LAPALISSE

Ancien interne provisoire des Hôpitaux,
né à Bordeaux (Gironde), le 22 octobre 1912.

Examineurs de la Thèse	{	MM. TEULIÈRES, professeur	<i>Président.</i>
		CREYX, professeur	} <i>Juges.</i>
		BEAUVIEUX, agrégé	
		DERVILLÉE, agrégé	

BORDEAUX

Imprimerie BIÈRE, 18-20-22, rue du Peugue

1939

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE BORDEAUX

Doyen	M. MAURIAC.
Assesseur	M. LABAT.
Doyen honoraire	M. C. SIGALAS.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. POUSSON, MOURE, BARTHE, DENIGES, BEILLE, CASSAET.
CHAVANNAZ, PACHON, C. SIGALAS, SABRAZES, BEGOUIN, DUPOUY.

PROFESSEURS

MM.	MM.
Clinique médicale	(MAURIAC. DUPERIE.
Clinique chirurgicale et gynécologique.....	GUYOT. PAPIN.
Clinique chirurgicale ... Pathologie et thérapeutique générales.....	CARLES. ANDERODIAS.
Clinique d'accouchements. Anatomie pathologique et microscopie clinique ...	DAMADE. VILLEMIN.
Anatomie	G. DUBREUIL LEURET.
Anatomie générale et histologie.....	LANDE.
Hygiène.....	RECHOU. CHELLE.
Médecine légale et déontologie.....	GOLSE. VITTE.
Electroradiologie et clin. d'électricité médicale ..	MANDOUL. AUBERTIN.
Chimie	TEULIERES. FABRE.
Botanique et matière médicale.....	
Pharmacie.....	
Zoologie et parasitologie ..	
Médecine expérimentale ..	
Clinique ophtalmologique.	
Physiologie	
	Clinique chirurgicale infantile et orthopédie ... ROCHER.
	Clinique médicale des maladies des enfants CRUCHET.
	Chimie biologique et médicale MACHEBŒUR
	Physique médicale et pharmaceutique WANGERMEZ
	Médecine coloniale et clinique des maladies exotiques BONNIN.
	Clinique des maladies cutanées et syphilitiques . PETGES.
	Clin. des mal. des voies urinaires DUVERGEY.
	Clinique des maladies nerveuses et mentales.... ABADIE.
	Clinique d'oto-rhino-laryngologie PORTMANN.
	Toxicologie et hygiène appliquée..... LABAT.
	Hydrologie thérapeutique et climatologie..... CREYX.
	Clinique odonto-stomatologique DUBECQ.

LACOSTE (Histologie). PERY (Obstétrique). PERRENS (Maladies mentales).
R. SIGALAS (Parasitologie et sciences naturelles). JEANNENEY (Chirurgie générale).

AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.	MM.
Anatomie	DUFOUR.
Physiologie	N.
	(PIECHAUD. DELMAS-MARSALET. DE GRAILLY. FONTAN. BROUSTET. DERVILLEE. N.
Médecine générale.....	
	Chirurgie générale.....
	(CHARRIER. LOUBAT. MASSE. DARGET. N. RIVIERE. BEAUVIEUX. DESPONS.
	Obstétrique.....
	Ophtalmologie
	Oto-Rhino-Laryngologie..
	Dermatologie et syphiligraphie
	Physique médicale.....
	Chimie générale pharmaceutique et toxicologie.. N.
	JOULIA.



COURS COMPLÉMENTAIRES:

MM.	MM.
Médecine opératoire	JEANNENEY.
Accouchements	RIVIERE.
Pathologie médicale	DELMAS-MARSALET.
Puériculture	FAUGERE.
Zoologie et parasitologie ..	R. SIGALAS.
Médecine légale	DERVILLEE
Urologie	DARGET.
Législat. pharmaceutique.	POPLAWSKI.
Ophtalmologie	CABANNES (en congé).
	Physique médicale et pharmaceutique AURIAC.
	Anatomie J. BEAUVIEUX
	Chimie minérale CASTAGNOU.
	Botanique GIRARD.
	Pharmacie galénique MESNARD.
	Bactériologie..... MOUREAU.
	Physiologie PETITEAU.

Orthopédie chez l'adulte, pour les accidentés du travail, les mutilés de guerre et les infirmes. N.
Le Secrétaire de la Faculté : ROUGERIE.

Par délibération du 5 août 1879, la Faculté a arrêté que les opinions émises dans les Thèses qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

A MES PARENTS

A MA FEMME

A MON FILS

AUX PARENTS DE MA FEMME

A MA SŒUR

MEIS ET AMICIS

A MES MAITRES
DE LA FACULTE ET DES HOPITAUX

STAGE :

MONSIEUR LE PROFESSEUR CARLES
MONSIEUR LE PROFESSEUR BONNIN

EXTERNAT :

MONSIEUR LE PROFESSEUR JEANNENEY
MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ LOUBAT
MONSIEUR LE PROFESSEUR PAPIN

INTERNAT PROVISOIRE :

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ BEAUVIEUX
MONSIEUR LE PROFESSEUR ROCHER

A MES JUGES

A NOTRE MAITRE

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ J. BEAUVIEUX

OPHTALMOLOGISTE DES HÔPITAUX
OFFICIER DE L'INSTRUCTION PUBLIQUE

*Qui nous a inspiré le sujet
de cette thèse. Nous sommes
heureux de lui témoigner ici
notre profonde reconnaissance
et nous le remercions vive-
ment pour l'accueil qu'il nous
a réservé. Qu'il nous soit per-
mis de lui exprimer, avec
notre admiration, notre pro-
fonde et respectueuse grati-
tude.*

A NOTRE PRESIDENT DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR M. TEULIERES

PROFESSEUR DE CLINIQUE OPHTALMOLOGIQUE
A LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE BORDEAUX
OFFICIER DE LA LÉGION D'HONNEUR
OFFICIER DE L'INSTRUCTION PUBLIQUE
CHEVALIER DE L'ORDRE DE LÉOPOLD

*Pour le grand honneur qu'il
nous fait de bien vouloir
accepter la présidence de cette
thèse, en hommage de respec-
tueuse gratitude.*

INTRODUCTION

Tous les auteurs s'accordent à considérer l'examen oculaire nécessaire en neurologie. Il n'est pas étonnant que les affections cérébrales de l'enfance ou encéphalopathies infantiles comprennent dans leur tableau clinique des symptômes oculaires importants.

Si les troubles oculaires, tant moteurs que sensoriels, de l'encéphalite épidémique, ont été l'objet de nombreux et de récents travaux, il n'en est pas de même des signes oculaires des encéphalopathies.

Pour la maladie de Little seulement, il a paru quelques thèses : Feer, Vigouroux, en 1914. Depuis cette époque, aucun travail d'ensemble n'a été entrepris ; on retrouve seulement quelques aperçus très brefs sur cette question (Eyer en 1917, Posey en 1923).

Quant à l'hémiplégie cérébrale infantile, on ne trouve qu'un court travail de MM. Babonneix et Blum en 1929.

Les auteurs ont seulement signalé au hasard de leurs observations les troubles oculaires rencontrés au cours des encéphalopathies infantiles : le strabisme (Freud), l'atrophie optique (Hoffa)...

Notre travail ne sera pas une revue générale, mais une étude synthétique des différents troubles oculaires rencontrés au cours des encéphalopathies infantiles à forme spasmo-paralytique.

Suivant M. Babonneix, ces troubles se rencontrent dans le tiers des cas (sur 150 sujets, 51 ont des signes oculaires). Nous-mêmes sommes arrivés à des résultats semblables.

Nous avons examiné une quarantaine d'enfants et 12 de ceux-ci présentaient des troubles oculaires.

L'analyse des 71 observations que nous avons recueillies constitue le fond de notre travail. Elle comporte successivement l'étude des syndromes oculo-moteurs (les uns de la musculature extrinsèque, les autres de la musculature intrinsèque), l'étude des syndromes sensoriels et celle des troubles dystrophiques divers rencontrés au cours de ces affections.

De cette étude ressort l'importance manifeste de trois symptômes qui sont par ordre de fréquence décroissante : le strabisme, les troubles des réflexes pupillaires, l'atrophie optique.

Nous ferons précéder ce chapitre d'un bref aperçu clinique et étiologique des encéphalopathies infantiles et d'un résumé rapide de la physiologie générale des oculo-moteurs.

Que M. le Professeur agrégé Beauvieux, qui nous a inspiré ce travail, veuille bien trouver ici l'expression de notre très profonde et très respectueuse reconnaissance.

Nous tenons à remercier également M. le Professeur Cruchet et M. le Docteur Boisserie-Lacroix de nous avoir permis de puiser les observations dans leurs services et de nous avoir toujours réservé le meilleur accueil.

Nous tenons à remercier aussi M. le Docteur Bessière pour les conseils qu'il nous a donnés pour l'élaboration de cette thèse.

CHAPITRE PREMIER

LES ENCÉPHALOPATHIES INFANTILES A FORMES SPASMO-PARALYTIQUE

Pendant longtemps, les lésions cérébrales infantiles furent groupées sous le nom générique d'encéphalites infantiles ou de paralysies cérébrales. Mais tandis que la première appellation admet *a priori* l'origine inflammatoire des lésions, la seconde semble ignorer que les phénomènes paralytiques proprement dits manquent souvent. Aussi, le terme d'encéphalopathie proposé par Brissaud semble-t-il infiniment préférable.

Dans les encéphalopathies infantiles, on a fait rentrer des types cliniques très différents ; leur lien commun étant la lésion cérébrale survenue soit *in utero*, soit au moment de l'accouchement, soit dans les premières années de la vie de l'enfant.

On a essayé une classification de ces types cliniques. A côté des formes mentales, on a placé les formes neurologiques. Celles-ci ont été divisées en quatre grands syndromes :

- les syndromes spasmo-paralytiques,
- les syndromes atoniques,
- les syndromes cérébelleux,
- les mouvements involontaires.

Nous étudierons les premiers d'entre eux : les syndromes spasmo-paralytiques. Ils sont caractérisés par l'asso-

ciation, à parts inégales, de spasme et de paralysie, celle-là l'emportant habituellement sur celle-ci. Dans ces dernières années, de nombreux auteurs se sont efforcés de diminuer leur importance au profit de celle des autres syndromes moteurs : cérébelleux... En réalité, ils semblent les plus nombreux et sont presque les seuls observés en pratique. Evidemment il ne s'agit pas toujours d'un syndrome pur. Si la contracture pyramidale occupe le premier plan d'autres phénomènes moteurs s'y ajoutent : mouvements involontaires (chorée, athétose), hypertonie d'origine striée, atonie, troubles cérébelleux.

Les syndromes spasmo-paralytiques se divisent en deux classes selon qu'ils sont unis ou bilatéraux.

Dans la première variété on range l'*hémiplégie cérébrale infantile*, dans la seconde les *diplégies cérébrales infantiles* qui comprennent trois types cliniques : l'hémiplégie double, la paralysie pseudo-bulbaire et surtout *la maladie de Little*.

I. — L'HÉMIPLÉGIE CÉRÉBRALE INFANTILE.

Son nom indique clairement les caractères fondamentaux de cette affection. La paralysie est cérébrale, c'est-à-dire que, comme chez l'adulte, elle frappe le côté du corps opposé à la lésion et présente généralement le caractère spasmodique. Elle est infantile, c'est-à-dire que, survenant à une période où l'organisme est en pleine évolution, elle arrête d'une façon plus ou moins complète le développement du côté paralysé.

Deux travaux marquent une date importante dans l'étude de l'hémiplégie infantile. Ce sont celui de Pierre Marie, dans le Dictionnaire Dechambre, et celui de Freud dans l'Encyclopédie de Nothnagel. Depuis, les travaux se

sont multipliés et le terme d'hémiplégie infantile possède une signification bien précise.

En principe, l'hémiplégie infantile peut relever des causes les plus diverses et être produite par les lésions les plus variées pourvu que les premières interviennent à une époque où le cerveau est en pleine évolution et que les secondes se localisent à un hémisphère (Hutinel et Babonneix). Nous verrons ces causes plus loin.

L'hémiplégie infantile débute le plus souvent de bonne heure, dès la naissance ou dans les premiers mois ou années de la vie. Elle s'annonce par des convulsions répétées en général unilatérales et souvent accompagnées de quelques troubles digestifs, de fièvre, de légers troubles de l'état général. Parfois il existe un véritable état de mal avec coma et grosse élévation de température. Les accès convulsifs disparus, on remarque aussitôt l'hémiplégie ; parfois il existe un intervalle de temps plus ou moins long. Chez les enfants d'un certain âge et chez ceux où l'hémiplégie dépend d'une encéphalite, les convulsions peuvent être remplacées par un véritable ictus. Dans d'autres cas les convulsions font défaut, le début est difficile à préciser et l'hémiplégie s'installe de façon progressive.

Si nous avons insisté sur le début de l'hémiplégie infantile, c'est pour montrer que c'est une affection cliniquement et évolutivement bien définie. C'est par ce début bien particulier qu'elle se distingue de l'hémiplégie banale de l'adulte. Nous nous sommes attachés à ne retenir que des observations qui nous paraissaient typiques.

A la période d'état, l'hémiplégie est caractéristique avec sa contracture entraînant des attitudes spéciales, son hyper-réflexivité tendineuse avec signe de Babinski, ses troubles trophiques, psychiques, fréquents.

Nous en avons réuni 34 cas.

II. - LA MALADIE DE LITTLE.

En 1862, Little décrivait pour la première fois un ensemble de troubles nerveux apparaissant dans la première enfance et se rapportant à une lésion du faisceau pyramidal. Il distinguait deux formes cliniques : une forme spinale et une forme cérébrale.

Dans la suite, les caractères assignés à la maladie de Little ont varié suivant les auteurs. Les uns, en particulier Déjerine, ont vu dans cette affection une entité morbide d'origine spinale. D'autres, avec Brissaud, ont soutenu l'origine cérébrale. Pour lui, il n'y a de maladie de Little qu'aux cas de paraplégie spasmodique congénitale, suite d'accouchement prématuré, liée à une agénésie du faisceau pyramidal.

Pour Raymond, Freud, Cestan, toute diplégie cérébrale est une maladie de Little.

Déjerine adopte une opinion intermédiaire et range tous les cas sous le nom de « Syndrome de Little ».

A ce moment, après des études physio-pathologiques approfondies, Vogt décrit des lésions pyramidales localisées au striatum. Depuis, on a décrit des lésions pallidales et des lésions complexes des corps striés.

A l'heure actuelle, on pense que la maladie de Little est bien congénitale et peut être conditionnée par une altération anatomique, soit du système pyramidal, soit du striatum, soit du pallidum, soit strio-pallidale.

Ainsi la maladie de Little comporte plusieurs formes cliniques :

1° La forme classique, liée à des lésions pyramidales, comprend elle-même :

— une forme pure, qui est celle décrite par Brissaud : elle survient chez les enfants prématurés et ne se manifeste que par de la contracture, sans mouvement involon-

taire, sans crise convulsive, sans troubles intellectuels ni sphinctériens; elle s'améliore toujours à la longue.

— une forme généralisée.

2° La forme commune, la plus fréquente, se caractérisant par l'adjonction de mouvements involontaires (chorée, athétose, tremblement), de crises convulsives, de troubles intellectuels, conséquence d'une atteinte des ganglions de la base, prédominant sur la région pallido-striée.

3° Des formes ressortissant à un syndrome pallidal ou strié (C. et O. Vogt).

— forme avec rigidité congénitale régressive correspondant à un état marbré du striatum.

— forme avec rigidité acquise progressive, avec athétose terminale, due à un état dysmyélinique du pallidum.

C'est avec cette idée que nous avons recueilli les observations de la maladie de Little. Nous en avons réuni 35 cas, dont la plupart appartiennent à la forme commune.

III. — LES AUTRES DIPLÉGIES CÉRÉBRALES.

Nous serons brefs sur ces formes qui sont rares.

1° Tout d'abord, il y a l'*hémiplégie double* qui ne diffère de l'hémiplégie infantile que par la bilatéralité des lésions et des symptômes. Son diagnostic d'avec la maladie de Little est parfois très difficile.

2° La *paralysie pseudo-bulbaire* a bénéficié, comme la maladie de Little, des découvertes des fonctions striées. Autrefois, elle était considérée comme une affection liée à une lésion sus-bulbaire et intéressant les faisceaux géniculés.

Actuellement, on a rattaché de nombreux symptômes au syndrome strié : hypertonie, rire et pleurer spasmodiques, mouvements involontaires.

Aussi, conformément aux idées soutenues par MM. Lhermite et Cornil, on est amené à distinguer des formes :

— striées, où l'hypertonie rappelle plus la rigidité que la contracture, où s'observent une dysarthrie prononcée, de la dysphagie, des troubles psychiques et sphinctériens, un trouble de l'équilibre statique.

— pyramidales, où l'hypertonie rappelle plus la contracture que la rigidité, où il y a parésie des cordes vocales et du voile, où dysarthrie et dysphonie sont constantes.

— complexes ou strio-pyramidales.

Nous avons recueilli 2 cas de paralysie pseudo-bulbaire.

CHAPITRE II

ÉTIOLOGIE GÉNÉRALE

Avant de décrire les troubles oculaires observés dans les encéphalopathies infantiles, il nous semble utile de rappeler les théories pathogéniques de ces affections.

Jadis, on mettait sur le même plan toutes les causes possibles d'encéphalopathies. Depuis les travaux d'Hutinel et Babonneix, ces causes peuvent être de plusieurs ordres. On peut les classer par ordre d'importance en attribuant :

- le premier rang à l'hérédo-syphilis;
- le deuxième aux traumatismes crâniens;
- le dernier aux autres causes.

I. — SYPHILIS HÉRÉDITAIRE.

Le rôle prépondérant qu'elle joue dans le développement des encéphalopathies infantiles a surtout été établi par le professeur Fournier. Depuis, cette étude a été reprise par M. Babonneix. Il a publié de nombreux travaux et observations à ce sujet. En 1926, en réponse aux déclarations de M. Nils Silfverkiöld, il résume ses observations personnelles et incrimine la syphilis dans 30 % des cas. Ses résultats sont analogues à ceux trouvés par M. Aquiles Garieso.

De nombreux arguments plaident en faveur de cette opinion :

1° *Arguments étiologiques.* — Les uns sont des éléments de probabilité. Ce sont : les avortements répétés; les naissances avant terme; la constatation de symptômes suspects chez les parents.

Les autres sont des éléments de certitude. Ils consistent dans l'existence, chez les parents, d'une syphilis indiscutable.

2° *Arguments d'ordre clinique.* — Ce sont les plus importants. On note chez nombre d'enfants des éruptions cutanéomuqueuses, du coryza, des altérations dentaires. Ici, l'examen révèle l'existence de gommes cutanées; là, d'hyperostoses, de cicatrices buccales ou anales : parfois, on trouve des signes oculaires : kératite interstitielle, choroïdite atrophique, cécité... Il en est qui présentent d'indéniables signes de syphilis nerveuse : signe d'Argyll-Robertson, ptosis...

3° *Arguments d'ordre anatomique.* — Le plus souvent, il s'agit d'artérite cérébrale, parfois de gomme ou d'autres altérations diverses (méningite chronique, sclérose atrophique).

Dans l'hémiplégie infantile, les lésions se localisent à un seul hémisphère intéressant l'écorce et surtout la partie de la frontale ascendante, le faisceau pyramidal correspondant étant agénésié.

Dans la maladie de Little, les lésions peuvent porter, comme nous l'avons vu, soit sur l'écorce rolandique motrice et le faisceau pyramidal, soit sur le striatum, soit sur le pallidum.

4° *Argument d'ordre biologique.* — C'est la réaction de Bordet-Wassermann que nous avons trouvée dans quelques cas, positive dans le sang ou le liquide céphalo-rachidien.

5° *Arguments d'ordre thérapeutique.* — Les encéphalopathies infantiles peuvent, dans certaines circonstances,

être améliorées ou même guéries par le traitement spécifique.

On est en droit d'affirmer que, dans le développement des encéphalopathies de l'enfance, l'hérédo-syphilis joue un rôle prépondérant.

II. — TRAUMATISMES CRANIENS.

Ils se divisent en deux groupes : les traumatismes obstétricaux et les traumatismes postérieurs à la naissance.

1° *Les traumatismes obstétricaux.* — L'accouchement normal est toujours un traumatisme pour le cerveau de l'enfant, mais, en réalité, il est minime.

L'accouchement long et pénible peut produire des lésions cérébrales ou spinales. L'enfant, né en état d'asphyxie, a, le plus souvent, des apoplexies capillaires. Quant aux accouchements difficiles, nécessitant ou non une application de forceps, ils aboutissent à de véritables foyers hémorragiques pouvant siéger en n'importe quel point du névraxe, mais plus particulièrement aux méninges molles recouvrant la région rolandique. C'est à une hémorragie méningée qu'il convient de rattacher nombre d'hémi et de diplégies cérébrales. Ce sont les causes déterminantes. Quant aux causes prédisposantes, la première place en revient aux toxi-infections fœtales et particulièrement à l'hérédo-syphilis.

L'accouchement prématuré se rencontre dans un très grand nombre de cas de maladie de Little. Les lésions siègent le plus souvent dans le territoire de la veine striée. Il s'agit en général d'hémorragies intra-craniennes qui sont facilitées par la consistance faible du cerveau fœtal. Mais les lésions d'ordre local ne suffiraient pas à créer des lésions irréparables si leur action n'était facilitée par une

cause d'ordre général qui tient sous sa dépendance et naissance avant terme et lésions nerveuses. En pratique, cette cause générale se réduit à une seule, l'hérédo-syphilis, incriminée par M. Couvelaire dès 1908.

2° *Les traumatismes craniens postérieurs à la naissance* ont été peu étudiés. Ils peuvent, eux aussi, déclencher une encéphalopathie infantile, ici, une épilepsie, là, une hémiplégie ou un syndrome à la fois moteur et intellectuel.

III. — AUTRES CAUSES.

Elles interviennent à des degrés divers.

Elles peuvent être d'origine toxique (alcoolisme), mécanique (traumatismes au cours de la grossesse), infectieuse (materno-fœtale ou infantile, en particulier encéphalites).

En somme, l'hémiplégie cérébrale infantile dépend, en pratique, d'une seule cause : l'hérédo-syphilis. Dans la maladie de Little, il peut s'agir, soit de l'hérédo-syphilis, soit d'un accouchement avant terme, ou d'un accouchement difficile, déterminant, soit par esphyxie, soit par traumatisme, des hémorragies cérébrales favorisées parfois par une fragilité vasculaire spéciale due elle-même le plus souvent, à l'hérédo-syphilis.

Actuellement, on pense que la grande cause des encéphalopathies infantiles est la syphilis héréditaire, la deuxième place revenant aux traumatismes obstétricaux. Mais, traumatismes obstétricaux et hérédo-syphilis associent en général leurs effets, ceux-là ne pouvant agir que si les éléments nerveux ont été, au préalable, fragilisés par celle-ci.

CHAPITRE III

ÉTUDE CLINIQUE DES TROUBLES OCULAIRES

Les troubles oculaires sont fréquents dans les encéphalopathies infantiles; ils comptent parmi les signes les plus constants de ces affections.

Nous étudierons successivement :

- 1° Les lésions de l'appareil oculo-moteur;
- 2° Les lésions de l'appareil oculo-sensoriel;
- 3° Les lésions dystrophiques congénitales.

A. — TROUBLES MOTEURS.

Les lésions de l'appareil moteur de l'œil se divisent en :

- a) Troubles de la musculature extrinsèque ;
- b) Troubles de la musculature intrinsèque.

Les premiers furent signalés de bonne heure. En effet, la plupart de ces troubles sont très apparents et l'observation directe permet aisément de les découvrir sans qu'il soit besoin de recourir à un spécialiste.

Les secondes comprennent essentiellement les troubles pupillaires qui sont fréquents, les paralysies de l'accommodation étant très rares.

B. TROUBLES SENSORIELS.

Ils ont été peu souvent observés autrefois car les malades n'étaient que rarement vus par un ophtalmologiste.

Actuellement, ils sont signalés assez souvent, l'examen oculaire par le spécialiste se faisant de plus en plus. En effet, une observation directe ne permet pas de les découvrir et il est nécessaire de recourir à un examen minutieux du fond d'œil.

Ils consistent en : hémianopsie latérale homonyme et surtout en atrophie optique.

C. LES LÉSIONS DYSTROPHIQUES.

Elles sont très variées bien que rares. Elles peuvent toucher toutes les parties de l'œil. Les lésions le plus souvent signalées sont celles du cristallin (cataracte congénitale), de l'iris (atrophie spéciale de l'iris), de la rétine (dégénérescence pigmentaire de la rétine), épicanthus.

A. TROUBLES MOTEURS

RAPPEL PHYSIOLOGIQUE.

Il nous paraît nécessaire de rappeler brièvement la physiologie oculaire, et en particulier les voies d'association oculo-motrices.

Considéré isolément chaque œil présente sous l'influence de ses six muscles (quatre droits et deux obliques) dont les effets s'associent ou se contrarient, des mouvements de latéralité, de verticalité et de rotation. Mais aucun des muscles innervés par les nerfs oculo-moteurs n'est susceptible, à l'état normal, de fonctionner isolément.

La complexité des mouvements du globe oculaire, les variations incessantes de la direction du regard, la nécessité de la vision binoculaire exigent la contraction simulta-

née de plusieurs des muscles oculogyres. Ce sont ces déplacements rigoureusement définis des globes oculaires qui ont été désignés depuis Parinaud sous le nom de « mouvements associés ».

Les premiers ont pour but de diriger le regard en haut, en bas, à gauche, à droite, en somme aux extrémités des deux méridiens horizontal et vertical sans modifier sensiblement l'état de parallélisme ou le degré de convergence des axes visuels, nécessaires pour l'exercice de la vision binoculaire. Ce sont les mouvements de verticalité (élévation ou abaissement du regard), de latéralité (droite et gauche), d'obliquité et de rotation.

Les mouvements associés de convergence apparaissent lors de la vision des objets rapprochés et déterminent entre les axes visuels la valeur de l'angle qui les fait se croiser sur l'objet regardé. Si l'objet est mobile et se rapproche, les axes convergent de plus en plus. Dans ce cas, il s'agit d'un mécanisme binoculaire complexe dans lequel interviennent les deux droits externes et les deux droits inférieurs (abaissement de l'œil dans la convergence forcée).

A la convergence, dont le but est de faire voir simple avec les deux yeux, s'associe l'accommodation qui permet d'obtenir sur la rétine une image nette de l'objet fixé.

Nous n'avons envisagé les mouvements des globes oculaires que comme la résultante de la contraction d'un ou plusieurs muscles oculaires ; en réalité ces mouvements sont plus complexes. Les expériences de Sherrington mettent en lumière la question du tonus musculaire : la contraction du muscle intéressé ou muscle agoniste amène une inhibition du muscle antagoniste. Le muscle agoniste subit une augmentation du tonus tandis que le tonus diminue par inhibition dans le muscle antagoniste.

Au repos, la position d'équilibre des globes est la rectitude dans le plan sagittal du corps et le parallélisme des

axes : il y a égalité de tonus entre les divers groupes d'antagonistes.

On peut en déduire deux ordres de troubles oculo-moteurs :

a) Des troubles paralytiques par trouble de la contraction volontaire ;

b) Des troubles toniques relevant d'une altération du mécanisme régulateur du tonus, le phénomène de l'inhibition de l'antagoniste n'existant plus.

Etudions rapidement les voies d'association oculo-motrice en laissant de côté l'étude des différents noyaux.

Les mouvements associés des yeux imposent l'idée de voies d'association intermédiaire. De plus, parmi ces mouvements, les uns sont volontaires, les autres réflexes ou automatico-réflexes. D'où la nécessité des voies d'innervation volontaire cortico-nucléaires et de voies réflexes.

LES VOIES VOLONTAIRES sont les voies cortico-nucléaires.

Les centres sont localisés chez l'homme d'après Mills et Frazier à la deuxième et troisième frontale ; l'un dans la région rolandique, l'autre à la scissure calcarine. Ce dernier appartiendrait d'après Déjerine à la voie réflexe.

La voie descendante suivant la couronne rayonnante passe dans le genou de la capsule interne, indépendante du faisceau géniculé, descend dans la substance réticulée de la calotte et se distribue successivement à des hauteurs différentes :

au III homolatéral, avec quelques fibres pour celui du côté opposé,

au IV de chaque côté,

au VI hétérolatéral,

enfin au VII et au XI hétérolatéraux.

Ainsi les lésions des voies cortico-nucléaires déterminent des déviations conjuguées de la tête et des yeux.

LES VOIES RÉFLEXES sont avant tout à point de départ sensoriel ou sensitif. Elles sont multiples.

La voie réflexe d'origine visuelle serait double d'après Cajal.

Une voie courte ou antérieure déjà supposée par Parinaud, se détache de la bandelette optique et se rend dans le tubercle quadrijumeau antérieur, de là vers la substance réticulée et le noyau du III. Elle est peut-être conductrice des réflexes de convergence et d'accommodation (Parinaud).

Une voie longue ou postérieure, partie du cortex cérébral, va dans la substance blanche du tubercle quadrijumeau antérieur, puis, descendant de chaque côté de l'aqueduc de Sylvius le long des noyaux du III entre les deux noyaux rouges, présente un entrecroisement échelonné en hauteur, accompagnant le faisceau longitudinal postérieur, et devant lui. Cette voie descend très bas jusque dans la moelle cervicale et abandonne des faisceaux aux noyaux oculo-moteurs et aux noyaux cervico-moteurs. Elle transmet outre des incitations réflexes des incitations volontaires élaborées dans les zones psychiques visuelles.

La voie acoustique partie du nerf cochléaire descend au noyau latéral, puis au ruban de Reil latéral, à la substance réticulée et au noyau du III. D'après Held des fibres parties du noyau latéral passeraient dans le corps trapézoïde puis dans le faisceau longitudinal postérieur pour gagner le noyau du III.

La voie vestibulo-réflexe serait, d'après von Gehuchten, représentée avant tout par le faisceau vestibulo-mésencéphalique qui, parti du noyau de Deiters, échelonne ses connexions en hauteur avec les noyaux oculo-moteurs.

Par ces voies d'origine vestibulaire, l'appareil oculo-moteur est en relation indirecte avec le cervelet. Les expériences de Thomas et de Mathias Duval ont montré que l'excitation des parties latérales du vermis produit des mouvements de latéralité des globes ; qu'une excitation exactement médiane amène la convergence ; que l'excita-

tion des lobes latéraux donne des déviations latérales avec mouvements de rotation. Il y a lieu de supposer qu'il ne s'agit pas là de centres cérébelleux, mais d'une action indirecte sur les noyaux oculo-moteurs par l'intermédiaire de l'appareil vestibulaire.

Enfin *la voie sensitivo-réflexe* partie du ruban de Reil médian (voie sensitive centrale) et de la racine descendante du V (voie trigéminal) gagnerait par le faisceau longitudinal postérieur les noyaux oculo-moteurs.

De toutes les CONNEXIONS INTERNUCLÉAIRES, la plus importante est *le faisceau longitudinal postérieur*. Vanderschueren lui reconnaît deux groupes d'éléments : les uns « non vestibulaires », formés de fibres descendantes dans le mésocéphale (noyau de Darkchewitsch) ; les autres, vestibulaires ascendantes et descendantes, provenant des noyaux de la branche vestibulaire du nerf auditif.

Laissant de côté les hypothèses anciennes de Huguenin et Meynert, de Mathias Duval et Laborde, il faut retenir les données d'André Thomas confirmées par Betcherew sur les connexions existant entre le III et le VI par le faisceau longitudinal postérieur : fibres allant du noyau du VI au noyau du III par le faisceau longitudinal postérieur croisé. Spitzka admet des connexions entre le VI et le III homolatéral et des radiculaires croisées au niveau de ce noyau.

Si ces connexions permettent de comprendre les mouvements associés de latéralité, il n'en est pas de même pour les mouvements de verticalité dont les troubles sont réalisés par les syndromes de Parinaud. Il faut admettre des connexions haut situées, rétrothalamiques. Il semble qu'une lésion localisée et médiane au niveau de la partie la plus postérieure du toit du troisième ventricule en avant et au-dessus des tubercules quadrijumeaux antérieurs paraît donner un syndrome de Parinaud plus ou moins pur (Foix, Deureux, Garcin).

Parinaud le premier admit l'existence de CENTRES SUPRA-NUCLÉAIRES présidant à la coordination des mouvements des yeux. Cette hypothèse fut admise par la suite par quelques auteurs notamment Sauvinau, Raymond-Gilbert Ballet, Coutela. On peut expliquer par leur atteinte élective la conservation des mouvements automatico-réflexes avec perte des mouvements associés volontaires.

Mais nombre d'auteurs rejettent l'existence de ces centres coordinateurs supra-nucléaires.

Et l'on peut expliquer ainsi la conception nouvelle :

les voies internucléaires président aux synergies motrices entre les différentes paires oculo-motrices,

les voies réflexes aux mouvements automatico-réflexes,

les voies volontaires aux mouvements conjugués ; leurs lésions suppriment les mouvements volontaires mais respectent les mouvements réflexes.

Il n'est plus que la convergence sur laquelle aucune précision n'a pu être jusqu'ici fournie.

A ce système oculo-moteur s'en ajoute un autre non moins important, le SYSTÈME RÉGULATEUR DU TONUS. Velter en a résumé la topographie.

Les centres seraient constitués surtout par le noyau lenticulaire (pallidum), le noyau rouge et le locus niger.

Les voies consisteraient en fibres d'association entre ces divers centres, en fibres d'association avec l'écorce cérébrale et le thalamus et d'importantes connexions avec le cervelet (par le pédoncule cérébelleux supérieur) et l'appareil vestibulaire.

Les connexions se feraient, d'après Velter, soit grâce aux connexions entre l'appareil labyrinthique et les noyaux oculo-moteurs, soit par des fibres qui, parties du noyau rouge et du locus niger, gagneraient directement les voies internucléaires.

Ayant schématiquement résumé la physiologie des nerfs

oculo-moteurs, nous pouvons aborder l'étude clinique des troubles moteurs. Nous avons vu qu'ils peuvent intéresser les deux musculatures extrinsèque et intrinsèque de l'œil.

I. LA MUSCULATURE EXTRINSEQUE

Les troubles de la musculature externe comprennent :

- 1° Le strabisme ;
- 2° Les paralysies oculo-motrices ;
- 3° Le nystagmus et les secousses nystagmiformes ;
- 4° L'instabilité du regard.

1° STRABISME.

Fréquence.

C'est le trouble le plus fréquemment observé dans les encéphalopathies de l'enfance qu'il s'agisse de maladie de Little ou d'hémiplégie.

Dans l'hémiplégie, le strabisme est signalé dans plus de 30 % des cas par Pierre Marie : il s'agit ordinairement de strabisme convergent.

Dans la maladie de Little, Feer le note dans 30 % des cas lorsque l'affection ne présente pas de trouble intellectuel et dans 40 % lorsque ces troubles existent. Vigouroux, dans sa thèse, donne un pourcentage de 44 %. Freud, de Capite, Uhthoff le mentionnent dans 24 à 30 % des cas.

Dans les formes hérédo-syphilitiques, les auteurs tant syphiligraphes (Fournier, Gaucher, Milian) qu'ophtalmologistes (Antonelli, Onfray, Morax, Terrien), s'accordent sur la fréquence du strabisme. Fournier le signale 21 fois sur 52 cas.

Sur les 71 observations que nous avons recueillies, nous avons noté le strabisme 33 fois. Notre statistique porte à 46 % le pourcentage de ce trouble oculaire.

Formes.

Il existe deux grandes variétés de strabisme : le strabisme paralytique et le strabisme fonctionnel. La différenciation en est d'ailleurs assez aisée.

Dans les encéphalopathies infantiles le strabisme n'est pas paralytique, sauf dans quelques cas (obs. 67). Mais il n'est pas non plus fonctionnel. Nous tâcherons de définir sa véritable pathogénie.

Le strabisme présente quatre variétés : convergent ou interne, divergent ou externe, sursumvergent et deorsumvergent ; ces deux dernières variétés sont exceptionnelles. Cependant nous avons relevé un cas de strabisme sursumvergent de l'œil gauche (obs. 33).

Dans les encéphalopathies infantiles, le strabisme convergent est de beaucoup le plus fréquent, mais le strabisme divergent n'est pas rare. Le strabisme sursumvergent a été signalé deux fois par Vigouroux ; d'ailleurs, il n'était pas pur, mais associé à un strabisme convergent. Nous n'avons pas trouvé de strabisme inférieur dans la littérature.

Sur les 33 cas de strabisme que nous avons relevés dans nos observations, nous avons noté 25 strabismes convergents (soit une proportion de 76 %), 7 strabismes divergents (soit une proportion de 21 %) et un strabisme sursumvergent (3 %).

Nous avons trouvé un cas de strabisme variable d'un moment à l'autre (obs. 33) : la déviation la plus fréquente était : strabisme convergent pour l'œil droit et strabisme supérieur pour l'œil gauche.

Evolution.

Le strabisme ordinaire apparaît en général vers l'âge de trois ou quatre ans. Mais le strabisme qui accompagne les encéphalopathies infantiles débute beaucoup plus tôt, après la naissance ou dans la première année, spontanément ou à la suite de convulsions.

D'après Vigouroux, le strabisme dans la maladie de Little aurait une amélioration plus rapide que le strabisme ordinaire.

Pathogénie.

Nous verrons d'abord brièvement les différentes théories expliquant le strabisme ordinaire, puis dans un second chapitre nous essayerons de montrer les particularités qui différencient le strabisme ordinaire de celui que l'on rencontre dans les encéphalopathies infantiles et d'en donner sa pathogénie.

1° Le strabisme ordinaire.

« Le strabisme est une déviation du regard, un trouble de l'équilibre sans paralysie musculaire ».

a) On a d'abord pensé que le strabisme était dû à des vices de réfraction : c'est la *théorie des amétropies de Donders*. Le strabisme convergent est le plus souvent une suite de l'hypermétropie qui crée une hyperexcitabilité du réflexe de convergence. Le strabisme divergent résulte le plus souvent de la myopie, qui amène une hypoexcitabilité de ce réflexe. En effet, il existe un rapport fréquent entre le strabisme et les amétropies : les statistiques de tous les auteurs le démontrent amplement. C'est pour cela que le strabisme ordinaire a été appelé strabisme fonctionnel ou concomitant.

b) *Théorie musculaire*. Certains auteurs ont pensé que, puisque pour guérir le strabisme, on s'attaque au muscle, c'est donc que le muscle est en cause. Ce fut l'opinion de Graefe, de Giraud-Teulon. Actuellement, cette théorie n'a plus aucune valeur.

c) *Théorie nerveuse de Parinaud*. « Le strabisme est un vice de développement de l'appareil de vision binoculaire portant à la fois sur la partie motrice (représentée par la convergence) et sur la partie sensorielle de cet appareil et empêchant la convergence des yeux sur l'objet fixé » (Parinaud). Tout ce qui entrave la vision binoculaire peut être cause de strabisme en modifiant l'innervation de convergence.

2° *Le strabisme des encéphalopathies.*

Les auteurs se sont efforcés de rechercher sa pathogénie; on s'est naturellement adressé aux théories existant pour le strabisme ordinaire.

a) *Théorie des amétropies*. Ziellh tenta d'expliquer ce strabisme par les vices de réfraction. Si le strabisme rencontré dans les encéphalopathies infantiles n'est pas un strabisme paralytique, il n'est pas non plus un strabisme fonctionnel. Les vices de réfraction y sont beaucoup moins fréquents que dans le strabisme ordinaire (Graefe-Soemisch). Une étude de la littérature montre que les gros troubles d'amétropie existent dans bien peu de cas. Nous n'en avons relevé qu'un seul (obs. 61) : il s'agit d'une fillette hémiplegique, atteinte d'un strabisme externe qui présente une myopie de — 8 dioptries avec une acuité visuelle de 2/10.

En somme, ce strabisme est voisin du strabisme ordinaire mais il est loin de lui être superposable.

b) *Théorie musculaire*. Par analogie à la contracture des muscles dans la maladie de Little, Feer, Rupprecht et d'Es-

pine ont émis l'hypothèse que cette rigidité pourrait exister au niveau d'un ou de plusieurs muscles de l'œil. Mais il n'existe aucune preuve anatomique de cette théorie.

c) *Théorie nerveuse*. Le strabisme ordinaire semble être dû, dans la majorité des cas, à un défaut de développement du centre de convergence, les vices de réfraction faisant obstacle à la vision binoculaire. Au contraire, dans le strabisme, dont il est question ici, l'obstacle périphérique n'existe pas, et il s'agit, le plus souvent, d'une lésion du centre de vision binoculaire, due à l'encéphalopathie. Nous avons vu que les encéphalopathies infantiles sont dues dans la majorité des cas à l'hérédo-syphilis. Et effectivement, tant syphiligraphes qu'ophtalmologistes s'accordent sur la fréquence du strabisme dans l'hérédo-spécificité. Fournier, sur 52 enfants de la consultation de Saint-Louis, a noté 21 fois le strabisme et il a abouti à des résultats semblables dans la clientèle de ville. Antonelli, sur 400 cas, évalue à environ 50 % la proportion des enfants strabiques parmi les hérédo-syphilitiques. Il fait du strabisme l'un des « stigmates rudimentaires » les plus fréquents de la syphilis nerveuse. De même, Onfray admet que le quart des strabiques convergents aurait des réactions sérologiques positives.

Nous sommes arrivé à des conclusions analogues. Nous avons relevé 33 cas de strabisme; dans 28 cas l'hérédo-syphilis était presque évidente, et dans 3 d'entre eux la réaction de Bordet-Wassermann était positive (obs. 27, 43, 56).

La coexistence fréquente du nystagmus est en faveur de cette pathogénie. Elle est signalée par la plupart des auteurs et retrouvée par nous-mêmes. Le nystagmus est dû, comme nous le verrons, à une lésion supra-nucléaire du centre des mouvements de latéralité, centre situé au-dessus de celui de convergence.

Enfin la notion de lésion syphilitique prouve non pas une tare, mais une atteinte nerveuse sérieuse.

Le strabisme apparaît comme un des éléments de l'encéphalopathie, faisant partie du tableau clinique au même titre que la paralysie ou le spasme. Si ces dernières se trouvent produites par l'atteinte de la zone rolandique ou du faisceau pyramidal, le strabisme est déterminé par une lésion du centre de convergence. L'atteinte, dans les deux cas, se fait soit par infection (méningo-encéphalite), soit par artérite. On comprend ainsi que le strabisme puisse apparaître avant ou après la paralysie, suivant l'atteinte plus ou moins précoce du centre coordinateur de vision binoculaire.

Cette forme de strabisme est bien définie cliniquement et bien différente du strabisme ordinaire. On a affaire à un strabisme alternant avec bonne motilité et bonne acuité de chaque œil, sans vices de réfraction.

On peut dire que la plupart des déviations oculaires dépendent de troubles de l'innervation produits par l'encéphalopathie. Ces troubles sont variables suivant la localisation et l'extension de la lésion.

Cette pathogénie s'applique surtout au strabisme convergent. Elle peut aussi expliquer le strabisme divergent par paralysie de la convergence.

Pour les autres variétés de strabisme externe, il est nécessaire de faire intervenir des causes périphériques rétinienues ou optiques (Onfray). Dans l'observation 59, il s'agit d'un strabisme divergent avec décoloration de la papille. Par suite de l'atrophie optique, il résulte une inégale vision des deux yeux, qui entraîne le défaut de fusionnement et l'insuffisance de convergence. Les lésions périphériques agissent donc par l'amblyopie qu'elles déterminent au niveau de l'œil atteint.

En résumé, le strabisme rencontré dans les encéphalopathies infantiles n'est ni fonctionnel ni paralytique. On l'explique par une atteinte élective du centre de convergence. Il s'agit en somme d'un strabisme par « dystatie oculaire ».

Mais il peut exister de véritables strabismes fonctionnels avec vices de réfraction chez les encéphalopathes comme chez les autres sujets, le centre de convergence n'étant pas lésé primitivement par l'encéphalopathie.

Enfin, les deux formes de strabisme peuvent coexister chez le même sujet, les vices de réfraction aggravant la loucherie et s'ajoutant à la lésion supra-nucléaire.

2° PARALYSIES OCULAIRES.

Fréquence.

Les paralysies oculo-motrices sont peu fréquentes. Certains auteurs (Terrien) les considèrent même comme très rares. Quelques cas ont été signalés. Quilliet n'a retrouvé dans la littérature que vingt-six observations. A cette statistique de Quilliet, on peut ajouter les cas de de Spéville, Fromaget, Ginestoux, Chailloux.

Elles se manifestent dès la naissance, étant congénitales ou précoces. Les paralysies tardives sont rares.

Elles peuvent porter sur tous les nerfs moteurs de l'œil; mais la paralysie du moteur oculaire commun est de beaucoup la plus fréquente. Elle fut signalée pour la première fois par Hoffa dans l'hémiplégie infantile. Nous en avons recueilli quatre cas. L'atteinte du moteur oculaire externe est plus rare, nous en avons relevé un cas. Quant à la lésion de la quatrième paire, elle est exceptionnelle.

Formes.

Les lésions de l'appareil moteur peuvent être divisées en :

— paralysies oculo-motrices isolées,

- paralysies oculo-motrices multiples,
- paralysies de fonction.

1° *Les paralysies isolées.*

Elles sont rares. Nous n'en avons trouvé qu'un cas (obs. 1). Il s'agissait d'un cas de ptosis isolé de la paupière droite dans une hémiplegie droite. L'enfant présentait en outre une inégalité pupillaire avec mydriase gauche.

Un cas de lagophthalmos a été signalé dans la maladie de Little (Vigouroux).

2° *Les paralysies multiples.*

Ce sont les paralysies le plus souvent observées, en particulier celle du moteur oculaire commun. Nous en avons trouvé cinq cas.

Dans l'observation 3, il s'agit d'une paralysie totale de la 3^e paire gauche, avec hémiplegie droite, vraisemblablement due à une lésion basilaire, ayant d'abord atteint le pédoncule amenant ainsi l'hémiplegie. C'est une paralysie alterne. L'origine hérédosyphilitique n'est pas douteuse.

Un cas de paralysie complète des deux moteurs oculaires communs fut signalé par Cabannes (obs. 8). Les mouvements d'abduction sont les seuls possibles; l'accommodation est paralysée. L'enfant était atteint d'hémiplegie droite, sans doute d'origine hérédosyphilitique.

Dans le cas de Babonneix et Sigwald (obs. 40) l'examen oculaire montre à droite ptosis et strabisme externe, sans ptosis à gauche; des deux côtés il y a limitation des mouvements du droit interne; les pupilles étroites réagissent à peine à la lumière, les réflexes cornéens ont disparu; de plus on note du lagophthalmos. En somme, paralysie oculo-motrice extrinsèque et intrinsèque.

Dans un de nos cas (obs. 67) il s'agit d'un strabisme divergent paralytique par parésie du droit interne de l'œil droit. Les mouvements de verticalité sont abolis. On a donc

affaire à un syndrome de Parinaud avec trouble de la convergence associé à un trouble de la verticalité.

Quatre mois plus tard un nouvel examen mettait en évidence une paralysie du M.O.C. du côté droit.

Quant aux paralysies du M.O.E., nous n'en avons retrouvé qu'un cas (obs. 52), dans une maladie de Little.

Nous n'avons pas trouvé d'observations de paralysie du nerf pathétique.

3° *Les paralysies de fonction.*

Dans cette variété nous ferons entrer les deux cas de syndromes de Parinaud. Le premier cas signalé le fut par Oppenheim. MM. Babonneix et Blum en ont publié un cas (obs. 18), chez un enfant atteint d'hémiplégie droite : il y avait paralysie des mouvements de verticalité des globes, qu'il s'agisse de mouvements volontaires ou réflexes, la fonction de latéralité était normale ; l'état de la convergence fut impossible à préciser en raison de l'état mental du sujet. Nous-mêmes avons observé un cas (obs. 67), dans lequel il y avait trouble de la convergence et de la verticalité.

Il semble qu'il s'agisse d'une lésion exceptionnelle puisque nous n'avons pas trouvé d'autre cas dans la littérature médicale.

Pathogénie.

Dans la maladie de Little en particulier, on a voulu expliquer les paralysies oculo-motrices par le traumatisme. D'après Little, il se produirait par les manœuvres de l'accouchement et par l'asphyxie concomitante des hémorragies capillaires dans le cerveau et dans la moelle. Pour d'autres il y aurait contusion du nerf dans sa gaine (Panas).

Mais cette théorie, si elle explique quelques cas, est loin de les expliquer tous.

Aussi on a fait appel à la théorie infectieuse, c'est elle qui semble la plus vraisemblable dans la majorité des cas. L'infection prédominante dans les encéphalopathies de l'enfance est sans nul doute l'hérédo-syphilis, qui là comme ailleurs, agit soit par méningo-encéphalite, soit par artérite.

Dans les paralysies oculo-motrices dissociées les lésions les plus fréquentes sont les lésions périphériques et en particulier les lésions basilaires. Cela résulte des études cliniques et anatomo-pathologiques faites par différents auteurs (Chiari, Siemerling, Dowse).

Dans le cas de Chiari (obs. 1), il s'agissait d'artérite avec lésions méningées discrètes. On a trouvé aussi des cas de méningite gommeuse (Siemerling, Dowse, Mendel), parfois une hydrocéphalie interne.

Pour les paralysies associées, certains auteurs ont admis l'existence de lésions supra-nucléaires au niveau des centres coordinateurs des mouvements des yeux. L'atteinte élective de ces centres expliquerait ainsi d'une façon logique les troubles des mouvements associés. Mais l'existence de ces centres n'est pas admise par tous les auteurs, en particulier par les neurologistes.

3° NYSTAGMUS ET SECOUSSES NYSTAGMIFORMES.

Formes.

Nous avons englobé sous ce titre tous les mouvements nystagmiformes, toutes les modalités de « tremblement de l'œil ».

Les mouvements nystagmiformes peuvent en effet être divisés en deux variétés : le nystagmus vrai spontané et

les secousses nystagmiques. On a voulu créer une limite nette entre ces deux variétés, en réalité leur différenciation est parfois délicate, car tous les degrés intermédiaires peuvent être rencontrés.

1° *Le nystagmus vrai* est un véritable « tremblement associé des globes oculaires ». Il est constitué par des oscillations rythmiques, régulières, de fréquence et d'amplitude variables suivant les cas, à direction le plus souvent horizontale mais parfois aussi verticale ou plus rarement rotatoire, sur un globe à l'état de repos.

2° *Les secousses nystagmiques* sont représentées par des secousses inégales, irrégulières, parfois désordonnées. « Elles ne se montrent pas, écrit Coutela, sur un globe à l'état statique... Elles apparaissent à l'occasion d'un mouvement ; au début des troubles moteurs paralytiques, quand il n'existe encore que de la parésie, elles permettent de prévoir la lésion du muscle dans la sphère d'action duquel elles se produisent et dont elles indiquent la difficulté de la contraction ».

Elles se manifestent en général dans les positions extrêmes du regard. C'est le nystagmus paralytique ou « *Einstellung nystagmus* » des auteurs allemands.

Comme l'a bien montré Sauvineau, elles sont dans la plupart des cas l'expression d'un début de paralysie des mouvements associés ; elles prédominent souvent d'un côté, sur l'œil dont l'excursion est la plus rapidement limitée.

En somme, comme l'a écrit Lafon, la première variété est un trouble statique, les secondes des phénomènes dynamiques.

Il y a des cas évidents ; mais très souvent cette opposition aussi tranchée est plus artificielle que réelle, et il semble que l'on puisse dire avec Barré et Duverger que la division n'est pas nette entre « les secousses nystagmiques et le nystagmus vrai, car nous avons vu tous les in-

termédiaires entre la première et la deuxième catégorie ».

Parfois, il peut s'agir d'un nystagmus léger à oscillations si rapides qu'il est peu visible à l'examen direct mais qui apparaît nettement par la « danse » des images ophtalmoscopiques (Coutela).

Fréquence.

Si Oster et Hateman ont signalé le nystagmus, ils pensent que « le nystagmus est aussi exceptionnel que la paresse de la pupille ». Mais depuis lors la présence de ce trouble a été reconnue beaucoup plus commune que ne le laissait supposer cette assertion.

Dans la maladie de Little, Feer le signale une fois sur 20 observations, Rosenthal 3 fois sur 53, Cestan 7 fois sur 23, enfin Vigouroux dans sa thèse, sur les 124 observations qu'il a recueillies, note le nystagmus 16 fois, soit dans 13 % des cas.

Dans l'hémiplégie infantile, le pourcentage est à peu près le même, bien que variable suivant les auteurs. Eyer le signale dans 15 % des cas et de Capite dans 7 %.

Quant à nous, nous l'avons rencontré 13 fois sur les 71 observations que nous avons recueillies, c'est-à-dire dans 18 % des cas.

Nous n'avons observé que deux fois des secousses nystagmiformes (obs. 37 et 67). Dans l'observation 67, ces secousses se produisaient dans le regard en haut et en dehors. Il y avait de plus dans ce cas une parésie du droit interne ; il s'est affirmé par la suite une paralysie nette du moteur oculaire commun. Ces secousses traduisaient donc bien la parésie du droit interne : ce qui concorde avec la théorie de Sauvinau.

Dans tous les autres cas il s'agissait, autant qu'on puisse le dire, de nystagmus vrais, la plupart horizontaux.

Cette proportion entre les deux variétés de mouvements

nystagmiformes, que nous trouvons de 2 pour 11, est bien différente de celle indiquée par Vigouroux. Cestan sur 7 nystagmus ne signale que 4 nystagmus vrais, dont 3 horizontaux et un vertical. Vigouroux sur 5 cas ne signale que 2 cas de nystagmus vrai.

Cette différence doit vraisemblablement tenir à la difficulté dans laquelle on se trouve pour interpréter les cas limites de nystagmus spontané et de nystagmus paralytique.

Nous n'avons observé du nystagmus que 3 fois dans l'hémiplégie infantile, les autres cas se rencontrant dans la maladie de Little.

Le nystagmus isolé est rare. Nous en avons retrouvé un seul cas (obs. 2).

En général, il se trouve associé à d'autres troubles oculaires.

La lésion la plus fréquemment associée que nous ayons constatée, est aussi celle signalée par la plupart des auteurs : c'est le strabisme convergent. Nous l'avons retrouvé dans 5 cas (obs. 32, 34, 58, 61 et 70).

D'après Fuchs, « pour que le strabisme se développe, il faut qu'il existe un certain degré de vision ; les personnes nées aveugles ou frappées de cécité de bonne heure ne gagnent pas le nystagmus ». Cependant nous avons observé du nystagmus associé 3 fois à une décoloration nette des papilles avec tendance à l'atrophie (obs. 12, 68 et 69), et une fois à une atrophie optique bilatérale (obs. 70), mais quelques temps plus tard l'atrophie optique s'étant complétée le nystagmus disparut.

Dans un cas (obs. 52), le nystagmus était associé à un strabisme paralytique. Peut-être s'agissait-il de secousses nystagmiformes.

Parfois il peut se trouver associé à des troubles pupillaires.

Pathogénie.

Sauvineau a exposé la théorie de l'origine cérébrale du nystagmus. Elle est calquée sur la théorie nerveuse du strabisme de Hansen-Grut-Parinaud. De même que dans le strabisme, la déviation se produirait à la faveur d'une lésion des centres d'innervation de convergence, de même suivant Sauvineau, les lésions oculaires nécessiteraient, pour produire le nystagmus, une lésion des centres d'innervation des mouvements associés de latéralité. Cette théorie fut reprise et développée par Bielschowsky. Elle est séduisante par la logique de sa conception. Ainsi les trois grands troubles de mouvement binoculaire : strabisme, paralysies associées et nystagmus, seraient causés par des troubles différents d'origine et de nature, mais égaux et semblables par leur localisation et siégeant dans les trois cas dans la région supra-nucléaire. Ces centres supra-nucléaires coordinateurs des mouvements associés, admis par quelques auteurs, Parinaud et Sauvineau entre autres, sont niés par beaucoup d'autres.

Nous ferons remarquer que la constatation du rapport fréquent entre le nystagmus et le strabisme convergent est en faveur de cette théorie.

Mais cette conception n'explique pas tous les cas. Existe-t-il un dysfonctionnement des voies labyrinthiques ? Nous n'avons jamais relevé de symptômes spontanés, tels que vertiges ou troubles de l'équilibre, sauf dans un cas (obs. 67) où il existait un syndrome cérébelleux, mais où le nystagmus semblait plutôt lié à une parésie oculo-motrice.

En réalité, la pathogénie du nystagmus est très discutée. Et en attendant que l'anatomie et la physiologie pathologiques aient réussi à pénétrer le mystère pathogénique du nystagmus, nous en sommes réduits aux hypothèses.

Quant au nystagmus paralytique, il est dû à une lésion plus bas située, à une lésion nucléaire et non plus supra-nucléaire.

4° INSTABILITÉ DU REGARD.

Ces phénomènes, fréquents dans le tabès, la maladie de Friedreich, la sclérose en plaques, ont été signalés pour la première fois par Wolters dans la maladie de Little.

Lorsque l'on fait fixer un objet au malade, celui-ci dirige ses yeux vers cet objet, mais à peine l'a-t-il fixé quelques secondes, que les muscles fatigués se relâchent et retournent à leur position de repos, après avoir exécuté une série de mouvements incoordonnés. A peine sont-ils restés quelques secondes à l'état de repos qu'ils fixent de nouveau l'objet pour s'en éloigner aussitôt après.

Après avoir fait plusieurs fois ce va-et-vient du regard, le malade, si on insiste à le faire fixer, s'y refuse complètement, ce qui prouve une réelle fatigue des muscles oculaires.

Nous avons vu que les yeux, après avoir quitté l'objet fixé, ne reviennent à leur position de repos qu'après une série de mouvements incoordonnés, les mouvements des yeux étant complètement dissociés. Autrement dit, pendant les positions intermédiaires de passage, les yeux sont dans l'état d'ataxie oculaire définie par Coutela : « troubles non paralytiques essentiellement caractérisée par une véritable incoordination motrice : les globes se meuvent dans tous les sens indépendamment l'un de l'autre ; il y a ataxie proprement dite avec dissociation des mouvements coordonnés ».

Ce trouble porte le nom d'instabilité du regard. Il n'a été signalé que dans la maladie de Little.

Wolters en rapporte deux observations ; Rosenthal l'a

trouvé une fois sur 53 malades et Vigouroux 2 fois sur 15 ces deux malades présentaient en même temps du nystagmus et du strabisme convergent.

Nous l'avons trouvé chez un de nos malades, atteint de maladie de Little (obs. 68). Cet enfant présentait aussi un nystagmus horizontal bilatéral à secousses rapides et brèves, une photophobie extrême dans la fixation et des papilles décolorées tendant vers l'atrophie optique.

Il semble que cette instabilité du regard soit causée par un trouble profond de l'innervation de la musculature de l'œil ; il est impossible de le préciser avec les données actuelles.

II. — LA MUSCULATURE INTRINSEQUE

L'étude de la musculature interne comprend : l'étude de l'accommodation et celle de la pupille.

1° TROUBLE DE L'ACCOMMODATION.

La paralysie isolée de l'accommodation nous retiendra peu : elle est exceptionnelle. Nous ne l'avons rencontrée que 3 fois dans nos observations (obs. 8, 35 et 36). Dans le premier cas, elle était accompagnée d'une paralysie des M.O.C. des deux côtés. Dans les deux autres cas, il existait des troubles pupillaires : inégalité pupillaire, trouble des réflexes et l'accommodation n'était que parésiée.

2° TROUBLES PUPILLAIRES.

Beaucoup plus importants sont les *troubles pupillaires*. Pour la facilité de la description, nous dissocierons des symptômes qui existent rarement isolés; en général, ils sont unis entre eux et associés parfois à des modifications

de la musculature extrinsèque ou à des lésions de l'appareil oculo-sensoriel. Dans cette étude, nous étudierons d'abord les *modifications morphologiques de la pupille* à l'état statique, puis les *modifications des réactions pupillaires*.

A. *Modifications morphologiques pupillaires.*

Elles sont de plusieurs ordres :

- la déformation pupillaire,
- la mydriase bilatérale,
- l'inégalité pupillaire.

1° *Déformation pupillaire.*

Elle nous paraît rare. Nous l'avons trouvée cinq fois et, dans deux cas seulement, cette déformation comporte une irrégularité de contour nette (obs. 17 et 53). Dans les autres cas, il s'agit d'une déformation ovale sans grande signification morphologique.

2° *Mydriase.*

Elle est caractérisée par une dilatation anormale de la pupille. Théoriquement, elle peut être due, soit à un spasme du dilatateur irien, par l'excitation du grand sympathique, soit à une paralysie du sphincter irien qui est innervé par le moteur oculaire commun. Si la première cause se voit quelquefois, la deuxième est de beaucoup la plus fréquente.

La section ou la lésion du moteur oculaire commun paralyse le sphincter. Le dilatateur irien n'étant plus contrebalancé par son antagoniste, dilate la pupille et provoque la mydriase.

La mydriase peut être unilatérale ou bilatérale.

Bilatérale, elle suppose une lésion dans le voisinage des

centres photomoteurs. Lorsque la mydriase est unilatérale, la lésion siège plutôt au niveau du moteur oculaire commun du même côté ou au niveau de son noyau bulbaire.

Chez les jeunes sujets, il existe souvent une mydriase physiologique. Aussi, pour affirmer qu'elle est vraiment pathologique, faut-il faire un examen minutieux et même employer l'épreuve des collyres : épreuve de la mydriase provoquée par l'instillation d'une goutte de chlorhydrate de cocaïne au 1/20.

Le premier cas signalé le fut par Wolters en 1888 dans le syndrome de Little. Feer en cite un second cas. Il ne s'agit pas d'une lésion fréquente. Nous n'en avons trouvé que 4 cas, deux fois dans les diplégies cérébrales (obs. 40 et 67), deux fois dans l'hémiplégie (obs. 4 et 64). Dans l'observation 67, la mydriase a été assez tardive et ne s'est révélée que lorsque la paralysie du M.O.C. a été manifeste. Dans un cas, les réflexes pupillaires étaient conservés.

3° *Inégalité pupillaire.*

L'anisocorie est due à un trouble de l'innervation des muscles iriens.

C'est un signe important de syphilis nerveuse (Morax).

Elle peut être produite, soit par mydriase de l'un des yeux, soit par myosis de l'une des pupilles, soit par mydriase de l'une tandis que l'autre est en myosis.

Dans les observations que nous avons recueillies, nous avons trouvé dix cas d'inégalité pupillaire, qui était toujours produite par la mydriase de l'un des yeux.

L'anisocorie existe tant dans les hémiplégies que dans les diplégies infantiles.

L'anisocorie peut être simple, c'est-à-dire non accompagnée de troubles des réflexes pupillaires, ou compliquée.

Cette inégalité pupillaire simple semble dépendre d'un déséquilibre de l'appareil neuro-végétatif.

Dans trois cas (obs. 12, 17 et 35), la mydriase siégeait soit du côté de l'hémiplégie, soit du côté où les troubles hypertoniques étaient les plus marqués. Le sympathique, d'autre part, intervient essentiellement dans les phénomènes toniques. Cette action du sympathique semble vraie dans quelques cas. Cela permet d'expliquer, non seulement la mydriase unilatérale de ces anisocories, mais quelques cas de mydriase bilatérale, comme nous l'avons signalé plus haut.

B. Troubles des réflexes pupillaires.

Ils existent à des degrés variables. Nous en avons relevé dix-sept cas.

Si dans les hémiplégies infantiles les troubles des réflexes pupillaires ont été assez souvent notés, il n'en est pas de même dans la maladie de Little. On pensait, au contraire, que les réflexes étaient conservés et même se produisaient avec une grande facilité.

Rousloff (Med., Olz. 1896) signala le premier une paresse des deux pupilles à la lumière. Vigouroux en note deux cas, l'un avec abolition totale du réflexe à la lumière et à la convergence, l'autre avec réflexe très affaibli à la lumière et normal à la convergence.

Quant à nous, sur les 17 cas notés, nous en avons trouvé 4 dans l'hémiplégie et 13 dans la maladie de Little.

Les troubles des réflexes peuvent porter soit sur le réflexe à la lumière, soit sur celui à la convergence, soit sur les deux.

Le réflexe à la convergence étant conservé, le réflexe photo-moteur peut être soit aboli, soit diminué.

S'il est diminué, on a affaire à des réflexes pupillaires lents, nous en avons trouvé 6 cas (obs. 10, 14, 31, 32, 40 et 71).

S'il est aboli, il s'agit du signe d'Argyll-Robertson, que

nous avons noté dans 7 cas (obs. 4, 29, 30, 31, 35, 36 et 53).

Lorsque les réflexes sont lents, ils le sont surtout pour la lumière. En effet, il semble que le réflexe photo-moteur soit le plus atteint.

Mais le réflexe de convergence peut être aussi troublé. Il peut être lent, le réflexe photo-moteur étant lui-même affaibli (obs. 28 et 69) ou aboli.

Nous avons observé deux cas de signe d'Argyll-Robertson inversé, c'est-à-dire dans lequel le réflexe à la lumière est conservé et celui à la distance aboli (obs. 8 et 67). Ce signe existait à droite dans l'observation 8; à gauche, les réflexes pupillaires avaient entièrement disparu. Dans l'observation 67, il était moins pur, car si les réflexes à l'accommodation avaient disparu, les réflexes photomoteurs n'existaient que faiblement.

Enfin, nous avons relevé deux cas de pupilles ne réagissant ni à la lumière ni à la distance (obs. 8 et 43). C'est le signe d'Argyll compliqué.

Nous avons vu qu'il existait des troubles des réflexes avec inégalité pupillaire : ce sont les cas d'anisocories compliquées. Il y a, non seulement section des fibres d'union optico-nucléaires, mais encore atteinte du noyau destiné au sphincter pupillaire (atteinte pouvant aller plus tard jusqu'à sa destruction), d'où mydriase, la mydriase pouvant ici être considérée comme un trouble trophique analogue à l'atrophie musculaire des membres.

Coexistant avec le signe d'Argyll, nous avons relaté deux cas d'atrophie de l'iris (obs. 35 et 53). Vigouroux signale un cas analogue dans lequel les iris étaient décolorés et leur bord pupillaire nettement atrophié.

II. — LES TROUBLES SENSORIELS

Ils sont de deux ordres :

1° L'hémianopsie latérale homonyme, qui est exceptionnelle;

2° Les lésions du nerf optique, qui ne sont pas rares.

Ces troubles de l'appareil oculo-sensoriel étaient rarement signalés autrefois. Cela tenait sans doute à ce que ces lésions n'attiraient pas forcément l'attention, et à ce que l'examen du fond d'œil n'était pas systématiquement pratiqué.

1° HÉMIANOPSIE LATÉRALE HOMONYME.

Cette lésion fut signalée pour la première fois par Freud en 1889. Depuis lors, des cas nouveaux ont été publiés par Freud et Rie, Henschen, Silex, Köppen, König, Lammers, Oppenheim, Vogt, Auersperg. Sachs en a rapporté 8 cas.

Elle est constituée par la perte de la vision des deux yeux dans la moitié droite ou la moitié gauche de l'espace, et, en général, la ligne de séparation contourne le point de fixation, de telle sorte que l'hémianopsique a conservé la vision centrale et se rend moins compte de son trouble visuel, à plus forte raison s'il s'agit d'un enfant.

La lésion créant l'hémianopsie peut être soit basale (lésion de la bandelette optique), soit intermédiaire (lésion des centres optiques primaires), soit cérébrale proprement dite.

La constatation de l'hémianopsie montre la diffusion des lésions dans l'hémiplégie infantile; elles ne restent pas toujours localisées à l'écorce rolandique.

Nous en avons recueilli un cas signalé par MM. Babonneix et Haliez (obs. 9). La tête de l'enfant était presque constamment déviée vers la droite, même lorsqu'il regar-

dait un objet placé en face de lui (la vision centrale n'existait donc pas), et ses yeux étaient déviés du même côté, sans que la pupille dépasse jamais vers la gauche la ligne médio-palpébrale. Cependant, il n'existait pas de paralysie de latéralité vers la gauche. L'enfant ne regardait pas dans la direction de la lumière placée dans la moitié gauche du champ visuel et ne tournait pas la tête. Son attention était attirée, au contraire, par la lumière placée dans le champ visuel droit. Les auteurs n'ont pu mettre en évidence l'hémianopsie gauche, mais il est possible qu'elle existe, expliquant la déviation habituelle des yeux vers la droite. L'enfant était atteint d'hémiplégie gauche.

La localisation de la lésion est difficile. Il semble s'agir de lésions de méningo-encéphalite assez diffuses pour atteindre, soit les radiations optiques de Gratiolet, soit l'écorce du lobe occipital dans la région cunéenne. Le voisinage relatif des conducteurs visuels et des conducteurs oculogyres et céphalogyres avec l'écorce rolandique, permet d'expliquer leur atteinte simultanée par une lésion un peu vaste. Dans ce cas, nous trouvons en effet : une hémianopsie gauche avec déviation conjuguée de la tête et des yeux vers la droite, une hémiplégie gauche et une paralysie du facial inférieur gauche.

Il semble que l'hémianopsie latérale homonyme soit une lésion rare des encéphalopathies infantiles.

Il est vrai qu'elle est souvent délicate à mettre en évidence, surtout chez l'enfant et qu'elle passe souvent inaperçue (Vogt).

Certains auteurs, en particulier Marie et Bonnet, disent « avoir presque constamment trouvé dans les hémiatrophies ou hémiplégies infantiles, un rétrécissement hémioptique du côté paralysé ». Cette opinion semble exagérée.

Au point de vue évolutif, l'hémianopsie est souvent transitoire (Vogt), ce qui explique encore la rareté des cas observés.

Quelques cas d'*amblyopie corticale* ont été signalés (Liebe).

Une lésion des lobes occipitaux et plus spécialement du cunéus et de la scissure calcarine amène de la *cécité corticale*. Calmeil a rapporté l'observation d'un enfant qui, au déclin d'une rougeole, devint sourd-muet et aveugle. L'ouïe se rétablit après quinze jours, mais il resta aveugle et devint épileptique et hémiplégique à droite. Il mourut quelques années plus tard, et l'autopsie montra un hémisphère gauche plus petit que le droit; le lobe occipital gauche surtout était considérablement atrophié et sclérosé.

2° AFFECTIONS DU NERF OPTIQUE.

Les lésions du nerf optique rencontrées dans les encéphalopathies infantiles consistent en névrites optiques et surtout en atrophies optiques accompagnées de baisse de l'acuité visuelle. La stase papillaire n'a jamais été signalée dans les formes spasmo-paralytiques, mais elle a été rencontrée dans la sclérose centro-lobaire.

Bruns signala le premier une atrophie optique bilatérale dans la maladie de Little; à l'autopsie, il trouva une thrombose du sinus longitudinal et des zones anciennes et nouvelles de ramollissement dans les deux hémisphères. Anton et Liebe rapportent un autre cas d'atrophie du nerf optique. Feer en note aussi un autre et pense, surtout s'il existe de l'idiotie, qu'une hydrocéphalie interne semble être dans quelques cas le lieu d'association entre les lésions cérébrales et celles du nerf optique. Des cas nouveaux furent signalés par Vigouroux. Eyer, dans un travail d'ensemble sur les complications de la maladie de Little, trouve l'atrophie optique dans 9 % des cas. Babonneix en a trouvé deux cas (obs. 35 et 59), et nous-mêmes quatre cas (obs. 67, 68, 69 et 70).

Dans l'hémiplégie infantile, l'atrophie optique fut signalée par Hichens (obs. 6). Le petit malade observé par König était atteint d'hémiplégie spasmodique droite, d'idiotie, de raideur pupillaire et d'atrophie optique; son père était syphilitique. D'autres cas furent signalés par Hoffa, Noïca et Dimelescu (obs. 5), Noïca (obs. 16), Babonneix seul ou en collaboration (obs. 10, 11, 12, 15, 19 et 39). Nous-même en avons observé un cas (obs. 65).

En somme, il semble s'agir d'une lésion beaucoup moins rare qu'on ne le supposait autrefois. Cela peut provenir de deux causes : 1° les signes de début peuvent passer facilement inaperçus et, 2° l'examen oculaire systématique n'était pas pratiqué. Nous ne pouvons qu'approuver M. Babonneix qui insiste sur la nécessité de pratiquer systématiquement l'examen du fond d'œil de tout enfant atteint d'encéphalopathie infantile. Cet examen permettra de découvrir de bonne heure les lésions de névrite optique et d'instituer un traitement spécifique, qui, dans quelques cas, pourra amener l'amélioration des lésions. Car, comme nous le verrons, l'atrophie optique est souvent une lésion de syphilis héréditaire.

Formes.

Les affections du nerf optique ont des troubles visuels particulièrement délicats à rechercher et à dépister chez les enfants, car ceux-ci les accusent fort mal. Les troubles visuels peuvent affecter la vision périphérique, la vision centrale ; la perte de la vision peut se produire insensiblement, parfois même s'établir si sournoisement qu'au moment où les parents consultent, la cécité est déjà complète et irrémédiable.

On comprend la nécessité d'un examen ophtalmoscopique systématique. D'ailleurs, il n'y a pas un rapport étroit entre les troubles visuels et les signes ophtalmoscopiques :

la règle est, au contraire, la discordante. C'est pourquoi la phase névritique passe le plus souvent inaperçue.

Les lésions ophtalmoscopiques se présentent sous trois aspects :

1° *Névrite optique*. — Il s'agit d'une névrite en évolution. La papille est hyperémiée, rouge vif; ses bords sont à peine délimitables, ils sont flous. Les artères sont diminuées de calibre, amincies, filiformes, tandis que les veines rétiniques sont dilatées. Ces papillites non traitées évoluent rapidement vers l'atrophie optique définitive.

2° *Atrophie optique post-névritique*. — La papille devient blanche ou bleu grisâtre. Elle est plate, quelquefois cependant légèrement excavée; ses bords ne sont pas nettement délimités, mais pourvus de nombreuses petites bavures blanches empiétant sur la rétine. Les vaisseaux sont altérés, légèrement flexueux; les artères sont le plus souvent filiformes; quelquefois, les vaisseaux peuvent reprendre leur aspect normal.

C'est la forme la plus souvent rencontrée. Sur les 16 cas que nous avons recueillis, nous avons rencontré 9 fois cette forme.

Dans l'observation 10, on peut suivre l'évolution de cette atrophie optique. Il s'agit d'une atrophie en évolution plus accentuée à gauche, chez un enfant hémiplégique du côté gauche : les bords de la papille sont flous, les papilles blanches, les artères filiformes. Trois ans plus tard, l'enfant fut de nouveau examiné : les papilles sont de plus en plus blanches, les bords de la papille droite sont un peu flous à la partie supéro-externe, les vaisseaux sont normaux.

Dans les observations 5, 10, 16, 35, 39, 67, 68, 69 et 70, il s'agit nettement d'atrophie optique post-névritique.

Nous faisons remarquer que toutes ces atrophies sont bilatérales, qu'il s'agisse d'hémiplégies (obs. 5, 10, 16) ou

de diplégies cérébrales (obs. 35, 39, 67, 68, 69, 70). Dans quelques cas, l'atrophie est d'abord unilatérale et devient bilatérale par la suite. Il semble qu'elle débute du côté le plus atteint en cas de diplégie (obs. 35, 39, 67) ou du côté hémiplégié (obs. 10).

Dans un cas (obs. 16), la réaction de Bordet-Wassermann était fortement positive. Dans presque tous les autres cas (obs. 10, 35, 39, 68, 69, 70), il y avait un fort soupçon d'hérédo-syphilis.

3° *Atrophie optique simple.* — La dégénérescence des faisceaux nerveux s'installe d'emblée. Elle se distingue facilement de l'atrophie post-névritique, parce que les bords de la papille sont nets, comme tracés au compas et sans bavure. La papille est décolorée : tantôt d'un blanc mat, tantôt d'un blanc brillant d'ivoire, tantôt jaunâtre. Les vaisseaux ne sont altérés que tardivement. L'atrophie est, en général, bilatérale. Elle peut être complète ou partielle comme dans les cas signalés par Vigouroux et par Feer. Mais une atrophie partielle peut n'être que le début d'une atrophie complète.

Nous avons observé cette atrophie simple dans 7 cas (obs. 6, 11, 13, 15, 19, 59, 65). Nous l'avons trouvée bilatérale dans 6 cas, et toujours complète. Dans l'observation 39, elle a été partielle un moment, mais s'est complétée par la suite. Dans tous les cas, la syphilis héréditaire devait être fortement soupçonnée.

La stase papillaire n'a jamais été signalée.

Evolution.

Un cas (obs. 10), publié par M. Babonneix, a été suivi pendant quelques années par M. le professeur Terrien.

Jusqu'à l'âge de 6 ans, le malade a une acuité visuelle normale. Il fait, à trois ans, des réactions méningées, qui

se sont reproduites à quatre ans et demi, à cinq et six ans; après la dernière, on s'est aperçu que la vue de l'enfant était devenue médiocre.

A dix ans, l'enfant vient consulter, parce qu'il ne peut suivre au tableau les explications données par le professeur. On lui trouve à gauche une papille blanche et rien à droite. L'enfant est mis immédiatement au traitement spécifique, sous forme d'injections d'iodure double de bismuth et de quinine.

Quatorze mois plus tard, malgré le traitement, l'acuité visuelle a diminué, pour l'œil gauche, de près de moitié. On trouve une atrophie optique en évolution, plus accentuée à gauche. De plus, les réflexes pupillaires, jadis normaux, sont devenus paresseux. Le traitement est continué.

Trois ans après, l'acuité visuelle a baissé encore. Il y a atrophie optique bilatérale. M. le Prof. Terrien conclut son examen en portant un pronostic visuel très réservé, en en prescrivant un traitement modérément intensif à base de mercure.

Ainsi, l'évolution est progressive dans son ensemble, l'acuité visuelle diminue de plus en plus pour aboutir, après un temps plus ou moins long, à une atrophie complète.

Cette évolution progressive de l'atrophie optique, observée dans les encéphalopathies infantiles, se rapproche du type de l'atrophie tabétique : ce qui ne veut pas dire que les lésions du nerf optique survenant dans les encéphalopathies soient analogues à celles de l'atrophie tabétique (Uhthoff).

Pathogénie.

L'atrophie optique apparaît cliniquement dans trois conditions essentielles :

— elle succède à une inflammation diffuse de la chorio-rétine,

— elle est secondaire à une névrite optique : atrophie post-névritique,

— elle est primitive : atrophie dite essentielle.

Quelle est la cause de cette atrophie optique ?

Dans la majorité des cas, elle est d'origine syphilitique. Son aspect clinique n'est pas pathognomonique, et rien ne la distingue d'une séquelle de méningite cérébro-spinale par exemple, si ce n'est quelquefois l'existence de lésions manifestement spécifiques de chorio-rétinite.

C'est surtout par les signes concomitants que l'on peut affirmer son étiologie. Le malade de König avait, outre son atrophie optique, un signe d'Argyll, et son père était syphilitique. Dans un des malades de M. Babonneix (obs. 10), la syphilis est également en cause, la mère est syphilitique avérée et présente une cicatrice de gomme du voile du palais. Le malade de Noïca et Dimelescu avait également une hérédité douteuse. Dans l'observation 12, les antécédents sont moins nets, mais il existe une anisocorie manifeste, le B.W. est négatif et la réaction de Bauer fortement positive dans le sang. Dans l'observation 11, le père est syphilitique avéré et l'enfant portait lui-même des signes évidents : né avant terme, d'apparence vieillotte, il eut dès les premiers jours du coryza, une éruption cutanéomuqueuse, une splénomégalie avec hépatomégalie. Le malade de Hichens est hérédo-syphilitique, arriéré, microcéphale. Dans l'observation 15, le père de l'enfant est mort paralytique général et la mère eut sept enfants, dont cinq sont morts en bas-âge. Le malade de Noïca (obs. 16) a un B.W. fortement positif dans le sang. Et il en est ainsi de presque tous les cas que nous avons observés.

La névrite optique fut d'abord attribuée à l'action directe du tréponème sur les fibres nerveuses, mais aucun fait anatomo-pathologique ne peut être apporté à l'appui de cette thèse.

La théorie d'après laquelle la névrite est sous la dépendance d'une exagération de la tension du liquide céphalo-

rachidien entraînant l'hyperémie ou l'étranglement de la papille est discutable. Cliniquement, l'hydrocéphalie est souvent peu accentuée ou même absente et n'a pas toujours été retrouvée lors de l'examen anatomo-pathologique. A part les cas où l'hydrocéphalie est produite par un trouble évident de circulation, en retour, elle est elle-même d'origine inflammatoire et reconnaît pour cause une méningo-épendymite chronique (Babonneix). Dans un cas (obs. 70), l'enfant était hydrocéphale.

En réalité elle est due, dans l'immense majorité des cas, à une méningite chronique, constante dans la syphilis nerveuse, comme en témoignent les examens anatomiques et la ponction lombaire. Cette méningite basilaire peut agir de deux façons : soit en comprimant le nerf optique, soit même en l'envahissant, les lésions inflammatoires se propageant des gaines du nerf et en particulier de la pie-mère au nerf lui-même. Il existe en effet des méningites optiques au cours des réactions méningées (Bourdier). Dans une autopsie de Siemerling il existait une méningite gommeuse de la base englobant le chiasma.

A côté de cette théorie où l'atrophie serait secondaire à une méningite basilaire, on peut admettre qu'elle puisse parfois être primitive. Il pourrait s'agir soit d'infiltration interstitielle du nerf optique, lésion propre à la syphilis, soit d'une dégénérescence parenchymateuse sous l'influence du tréponème.

Enfin parfois l'atrophie optique d'origine syphilitique, est déclenchée par un traumatisme ou par une infection aiguë intercurrente, comme dans l'observation 16.

Au début, alors que la fièvre nerveuse n'est pas encore détruite, le traitement spécifique peut donner de bons résultats. Mais en général on ne voit l'atrophie optique que lorsqu'il existe d'autres symptômes permettant d'incriminer l'action du tréponème sur le névraxe, et alors il est malheureusement souvent trop tard comme c'était le cas dans l'observation 10 par exemple.

PSEUDO-ATROPHIE OPTIQUE.

A côté de l'atrophie optique, que l'on rencontre assez souvent dans les encéphalopathies infantiles, il existe un trouble à type atrophique, étudié et isolé par M. le Professeur agrégé Beauvieux et qui fut appelé par lui pseudo-atrophie optique des nouveau-nés. Ce trouble peut exister dans les encéphalopathies infantiles et nous en avons recueilli un cas dans une maladie de Little (obs. 37). Il s'agit d'une amaurose transitoire, résultant d'un retard de développement pouvant être attribuée à des causes diverses, soit à une hypogénésie myélinique et pigmentaire, sous l'influence de causes ancestrales indéterminées chez des enfants débiles ou prématurés, soit à une inflammation méningo-encéphalitique fœtale entravant le développement des voies optiques. Son principal symptôme est l'absence congénitale de vision. Au début on note une abolition des réflexes photo-moteurs, et la papille a un aspect gris ardoisé (teinte qui s'atténue d'ailleurs rapidement). Le nerf optique est parfaitement délimité, entouré par un anneau pigmentaire choroïdien qui tranche sur l'état de dépigmentation de la choroïde avoisinante. Les vaisseaux sont normaux. Cette pseudo-atrophie grise évolue vers la *restitutio ad integrum* après un laps de temps plus ou moins long, avec ou sans séquelles. Son pronostic est lié à sa cause, plus sombre quand il s'agit de méningo-encéphalite, ce qui est le cas ici.

III. — TROUBLES DIVERS

Nous avons réuni sous ce titre des troubles de genre très différent, qui peuvent se rencontrer dans les encéphalopathies infantiles, mais qui sont plutôt des signes de dégéné-

rescence, que des troubles déterminés par des lésions propres aux encéphalopathies. Ils peuvent porter sur les différentes parties de l'appareil oculaire.

1° MICROPTALMIE.

Cette anomalie fut signalée par de nombreux auteurs. Nous en avons relevé deux cas dans l'hémiplégie infantile. Dans un cas (obs. 11), la microptalmie se trouvait associée à une cataracte congénitale double et à une atrophie optique bilatérale. Dans l'autre (obs. 23), la microptalmie était unilatérale, du même côté que l'hémiplégie.

2° CATARACTE CONGÉNITALE.

Elle n'avait jamais été mentionnée jusqu'ici dans l'hémiplégie infantile, mais les ophtalmologistes (Dor, Hass) et les neurologistes (Péchin, Vogt) ont insisté sur sa coexistence fréquente avec l'hydrocéphalie, les convulsions, les troubles intellectuels, le rachitisme. Vogt signale dans les diplégies cérébrales des malformations du cristallin en particulier la cataracte, qui « naturellement n'ont rien à voir avec la maladie elle-même, mais sont des manifestations concomitantes dues aux sévères troubles de développement » dont sont atteints ces sujets.

Herz a signalé en 1927 un cas de cataracte congénitale dans une diplégie cérébrale progressive.

Babonneix a publié deux observations de cataracte congénitale dans l'hémiplégie infantile. Dans un cas (obs. 7) elle était isolée et l'enfant était soupçonné d'hérédosyphilis. Dans l'autre cas (obs. 11), la cataracte se trouvait associée à une microptalmie et atrophie optique ; cette coexistence démontre un grave trouble de développement, l'enfant portait de plus des stigmates manifestes d'hérédosyphilis.

En l'état actuel de nos connaissances, il est impossible de dire pourquoi la malformation se localise sur le cristallin plutôt qu'ailleurs. Mais dans l'ensemble des faits observés par la coïncidence si fréquente sur le sujet de plusieurs anomalies, il est permis de penser que la cataracte congénitale n'est autre chose qu'un stigmate de dégénérescence.

On peut se demander quelle est la cause de ce trouble de développement. Dans un cas l'hérédo-syphilis était certaine, dans l'autre cas elle pouvait être soupçonnée. Il est permis de penser que l'hérédo-syphilis, responsable de tant de malformations, peut être dans certains cas à l'origine de la cataracte congénitale.

Nous avons trouvé un cas de cataracte zonulaire bilatérale (obs. 39) qui n'est apparue qu'après la naissance, à 21 mois. Il s'agit d'un enfant quadriplégique vraisemblablement hérédo-syphilitique. Il semble que ce soit une lésion, qui, survenue pendant la vie utérine, se soit progressivement développée. Il est à noter que comme dans l'observation 7, la grossesse s'est compliquée d'albuminurie et même de crises d'éclampsie.

En somme, ces cas peuvent suggérer l'hypothèse d'une infection ou d'une intoxication conceptionnelle, expliquant la cataracte congénitale. Dans un cas l'hérédo-syphilis est certaine, dans les autres, l'hypothèse est en faveur de la spécificité, mais ne peut-il s'agir d'une intoxication gravidique albuminurique ?

3° MALFORMATIONS DE L'IRIS.

M. Babonneix a signalé deux cas (obs. 35, 53) d'atrophie spéciale de l'iris intéressant toute la surface irienne. Dans les deux observations, il y avait un signe net d'Argyll-Robertson. L'hérédo-syphilis était évidente dans un des cas (obs. 53), dans l'autre elle devait être fortement soupçonnée.

4° EPICANTHUS.

Cette malformation a été signalée par quelques auteurs. Nous en avons trouvé un cas (obs. 37) dans une maladie de Little.

5° ANOMALIES AU NIVEAU DE LA RÉTINE.

Nous avons observé un cas de cercle pigmentaire péri-rétinien (obs. 63) et un cas de fibres myéliniques (obs. 66).

6° GLAUCOME.

Un cas fut signalé par Marquézy et Tavenne (obs. 26). Il s'agissait d'un glaucome par uvéite syphilitique avec hypertension secondaire. Aucun cas semblable n'avait été encore observé dans les encéphalopathies infantiles.

La plupart des observations de glaucome sont en faveur de l'influence héréditaire et font du glaucome un stigmate de dégénérescence. En effet les malades ont d'autres malformations coexistantes : héli-atrophie, épicanthus, anomalies de l'iris. On a incriminé la syphilis dans quelques cas (Alexander).

7° VICES DE RÉFRACTION.

Comme nous l'avons dit plus haut, les vices de réfraction sont rares dans les encéphalopathies de l'enfance. Nous n'en avons trouvé qu'un cas qui s'accompagnait de strabisme. Les autres amétropies, dont nous avons observé 7 cas, ne peuvent nullement être rattachées au syndrome encéphalopathique.

CHAPITRE IV

OBSERVATIONS

Nous diviserons nos observations en deux groupes, d'une part les observations recueillies dans la littérature et résumées, d'autre part les observations qui nous sont personnelles. Dans chaque groupe, nous mettrons d'un côté les hémiplégies, de l'autre les diplégies cérébrales infantiles.

GROUPE I

1° HEMIPLEGIES

OBSERVATION I

(Chiari, *Wien. med. Woch.*, 1881, n^{os} 17 et 18, p. 472.)

Enfant né de parents syphilitiques, âgé de 10 mois, convulsions, stigmates d'hérédo-syphilis. Hémiplégie droite avec paralysie faciale droite.

Examen oculaire. — Inégalité pupillaire, la pupille gauche étant la plus dilatée. Ptosis de la paupière droite.

OBSERVATION II

(Vandervelde, *Jour. de Médec. de Bruxelles*, 1893.)

Enfant de 5 ans. Hémiparésie gauche avec participation du facial même supérieur, hémiathétose.

Examen oculaire. — Nystagmus.

OBSERVATION III

(Sauvneau, in *Encycl. franç. d'Ophthalm.*, t. VII, p. 756.)

Joseph L..., 28 mois. Hérédo-syphilitique. Hémiplégie droite.

Examen oculaire. — Paralyse totale de la III^e paire gauche, intéressant toutes les branches extrinsèques et intrinsèques de ce nerf : il s'agit d'une paralysie alterne.

OBSERVATION IV

(Babonneix et Voisin, *Gaz. des Hôp.*, 13 juillet 1909.)

Madeleine D..., 12 ans, a une sœur aînée atteinte de maladie de Little (voir obs. XXIX). Elle a présenté une roséole caractéristique. Crises convulsives. Hémiplégie spasmodique gauche, surtout marquée aux membres inférieurs. Arriération mentale.

Examen oculaire. — Pas de lésion de la papille ; trouble diffus de la cornée, trace de kératite interstitielle ancienne. Les pupilles sont larges et immobiles à la lumière, elles réagissent peu à la distance ; les réflexes conjonctivo-pupillaires sont conservés. Ancien foyer de choroïdite. Pas d'hémi-anopsie.

OBSERVATION V

(Noica et Dimelescu, *Rev. neurol.*; Déc. 1926, p. 567.)

Malade de 20 mois. Crises épileptiformes. Hémiplégie droite. Lymphocytose rachidienne abondante.

Examen oculaire. — Cécité complète avec papilles blanches nacrées, vaisseaux amincis.

OBSERVATION VI

(Hichens, *Proceedings of the Royal Society of Medicine of London*, vol. VI, n° 9, Sect. for the study of diseases of children, p. 196, 21 juin 1913.)

Enfant de 6 ans, légèrement microcéphale, sujet aux convulsions. On constate l'existence d'une hémiplégie spasmodique droite avec monoplégie du membre inférieur gauche.

Examen oculaire. — Atrophie optique.

OBSERVATION VII

(Babonneix, *Soc. de Neurol.*, 3 mars 1921.)

Jean R..., 9 ans. La grossesse s'est compliquée d'albuminurie. L'enfant a eu des convulsions et présente une hémiplégie droite avec troubles intellectuels. Pas de stigmates d'hérédosyphilis.

Examen oculaire. — Cataracte congénitale zonulaire typique sans cavaliers. Les réflexes pupillaires sont normaux. Aucun trouble de la motilité. Le fond d'œil est normal, du moins dans la partie examinée.

OBSERVATION VIII

(Cabannes, Montoux et Chavannaz, *Gaz. hebdom. des Sciences médic. de Bordeaux*, 1921, p. 235.)

Renée-Blanche P..., 6 ans et demi. Antécédents syphilitiques. Hémiplégie droite surtout marquée au membre supérieur, avec mouvements choréo-athétosiques.

Examen oculaire. — A son entrée à l'hôpital on note : à gauche, paralysie du M.O.C. (ptosis, strabisme externe et my-

driase); à droite, la paupière tombe légèrement sur l'œil qui est normal.

Quinze jours plus tard : la paralysie du M.O.C. gauche est toujours aussi nette ; à droite, ptosis complet, l'œil commence à se dévier en dehors, la pupille est dilatée. Les réflexes pupillaires sont abolis à gauche, à droite seul persiste le réflexe lumineux. Pas de nystagmus. Le fond d'œil est normal, sauf un halo brunâtre rappelant celui de l'hérédo-syphilis. La diplopie est impossible à déceler. Hypermétropie.

Etat actuel : paralysie complète des deux M.O.C., les mouvements d'abduction sont les seuls possibles, l'accommodation est paralysée. Le fond d'œil est normal.

OBSERVATION IX

(Babonneix et Hallez, *Gaz. des hôpitaux*, 10 août 1922.)

Gilbert B..., 22 mois. Mère syphilitique. Convulsions répétées. Hémiplegie gauche avec participation du facial inférieur et troubles intellectuels. La tête est presque constamment déviée vers la droite même lorsqu'il regarde un objet placé en face de lui; ses yeux sont déviés du même côté. Dans le liquide céphalo-rachidien, on note une hyperalbuminose à 0,70 et une réaction de Hecht positive.

Examen oculaire. — Pas de lésions du fond d'œil ; réflexes pupillaires conservés. Les yeux restent constamment déviés vers la droite sans que la pupille dépasse jamais la ligne médio-palpébrale; cependant il n'y a pas de paralysie des mouvements vers la gauche.

On ne peut mettre en évidence une hémianopsie gauche, mais il est possible qu'elle existe et qu'elle explique par là la déviation des yeux. L'enfant ne regarde pas dans la direction de la lumière et ne tourne pas la tête dans cette direction quand la lumière est à gauche ; au contraire, il dirige son regard et tourne la tête vers la lumière placée à droite.

OBSERVATION X

(Babonneix, *Soc. de Pédiatrie*, 15 avril 1924.)

Roger S..., 10 ans. Mère syphilitique avérée. Par quatre fois l'enfant fait des réactions méningées. Hémiplégie infantile gauche. Le B.-W. est négatif.

Examen oculaire. — L'enfant est envoyé en consultation chez M. le Professeur de Lapersonne, qui trouve : à gauche, une papille pâle. L'acuité visuelle est : O.D. 9/10 emmétrope, O.G. 9/10 hypermétrope + 0,75. Réflexes oculaires normaux. Diplopie par insuffisance de la convergence. Pas de paralysie des muscles de l'œil.

Quatorze mois plus tard, l'enfant est revu par M. le Professeur Terrien qui conclut : Atrophie optique en évolution, plus accentuée à gauche ; les bords de la papille sont flous, papille blanche, artères filiformes. Acuité visuelle : O.D. : 8/10 ; O.G. : 4/10. Diplopie. Réflexes pupillaires lents.

Trois ans plus tard, M. le Professeur Terrien constate : Réflexes paresseux à la lumière, surtout à gauche. Atrophie des deux papilles qui sont de plus en plus blanches : les vaisseaux sont redevenus normaux. Il semble qu'il s'agisse d'une atrophie descendante bien que les bords de la papille soient un peu flous à la partie supéro-externe, ce qui témoignerait d'une légère inflammation antérieure. En résumé, atrophie progressive des nerfs optiques, pronostic visuel très réservé.

OBSERVATION XI

(Babonneix, *Soc. de Pédiatrie*, 15 avril 1924.)

André C..., 2 ans et demi. Père syphilitique. Enfant né à 7 mois et demi et portant des stigmates d'hérédo-syphilis. Crises convulsives. Enfant très en retard. Microcéphale. Hémiplégie spasmodique gauche.

Examen oculaire. — Microphthalmie. Cataracte congénitale double et atrophie optique bilatérale.

OBSERVATION XII

(Babonneix et Duruy, *Rev. neurol.*, déc. 1926, p. 567.)

Laurent S..., 17 ans, né à terme en état d'asphyxie. Convulsions répétées. Hémiplégie infantile droite avec de nombreux troubles moteurs. La réaction de Bauer est fortement positive, le B.-W. est négatif.

Examen oculaire. — Inégalité pupillaire (la droite étant plus dilatée). Réflexes pupillaires normaux. Nystagmus. Astigmatisme myopique. V.O.D.G. : 5/10. Fond d'œil : papilles décolorées.

OBSERVATION XIII

(Babonneix, *Arch. de médéc. des Enfants*, oct. 1926.)

Esther E..., 9 ans. Réactions méningées avec convulsions. Hémiplégie gauche, hydrocéphalie très marquée. Le B.-W. est négatif.

Examen oculaire. — Strabisme interne.

OBSERVATION XIV

(Babonneix et Hutinel, *Soc. de Pédiatrie*, 21 déc. 1926.)

Elias L..., 10 ans, né à terme en état d'asphyxie. C'est un enfant intelligent qui présente une hémiplégie droite, avec mouvements involontaires, sans trouble psychique. Pas de stigmate d'hérédo-syphilis.

Examen oculaire. — Réflexes pupillaires lents ; pupilles normales. Astigmatisme. Fond d'œil normal.

OBSERVATION XV

(Babonneix et Widiez, *Soc. de Pédiatrie*, 5 avril 1927.)

Adolphe L..., 18 ans. Antécédents syphilitiques. Pas de convulsion. Hémiplégie droite, ayant débuté par un ictus. Athétose. Le B.-W. est négatif.

Examen oculaire. — Astigmatisme léger. V.O.D.G. : 10/10. Réflexes pupillaires normaux. Pas de troubles oculo-moteurs. Papilles légèrement décolorées des deux côtés.

OBSERVATION XVI

(Noica, *Revue d'O.-N.-O.*, juillet 1927, p. 571.)

G. C..., 17 ans. La maladie serait survenue à 9 ans à la suite d'un syndrome infectieux (méningite ou encéphalite). Stigmates d'hérédo-syphilis. Hémiplégie gauche. Les réactions de Pandy et de Weichbrodt positives dans le liquide céphalo-rachidien ; dans le sang, B.W. ++.

Examen oculaire. — Atrophie bilatérale des nerfs optiques, consécutive à une névrite optique.

OBSERVATION XVII

(Benson, *Journ. of Amer. med. Ass.*, 27 août 1927.)

J. H..., 3 ans et demi. Hydrocéphalie et hémiplégie gauche. Le BW est fortement positif dans le sang et le liquide céphalo-rachidien.

Examen oculaire. — Pupilles larges et inégales, irrégulières, la pupille gauche étant la plus dilatée.

OBSERVATION XVIII

(Babonneix et Blum, *Gaz. des hôpit.*, 1929, n° 59, p. 1015)

Marie M..., 7 ans, née avant termes (huit mois). Convulsions. Arriération. Signes manifestes quoique discrets d'hémiplégie droite.

Examen oculaire. — On note un syndrome de Parinaud : les mouvements de verticalité sont abolis, aussi bien en haut qu'en bas, les mouvements volontaires (par commandement ou sollicitation du regard) comme les mouvements réflexes (en imprimant à la tête des mouvements passifs). La fonction de latéralité n'est nullement modifiée. L'enfant supplée d'ailleurs à ce déficit fonctionnel par des mouvements de la tête qu'elle rejette soit en avant soit en arrière. L'état de la convergence est impossible à préciser en raison de l'état mental du sujet.

Les pupilles, égales, réagissent bien. Le fond d'œil est normal, de même que le champ visuel. L'acuité visuelle est bonne, après correction d'une légère hypermétropie.

OBSERVATION XIX

(Babonneix et Miget, *Soc. de Pédiatrie*, 21 avril 1931.)

Jeannine M..., 9 ans. A onze mois elle présente des convulsions qui précèdent l'installation d'une hémiplegie droite totale. Mouvements involontaires du type choréique. Arriération mentale. Le B.W. est négatif.

Examen oculaire. — Atrophie optique bilatérale.

OBSERVATION XX

(Huet, in Thèse, Paris 1932.)

X..., 9 ans, née en état de mort apparente, a eu des convulsions. Elle présente actuellement : hémiplegie droite, microcéphalie, débilité intellectuelle. Le B.W. est négatif.

Examen oculaire. — Strabisme convergent.

OBSERVATION XXI

(Huet, in Thèse, Paris, 1932.)

Y..., 6 ans et demi, né à terme en état de mort apparente, a eu des convulsions de quatre mois à quatre ans. Il n'a parlé et marché qu'à 4 ans. Hémiplégie gauche et imbécilité. Le B.W. est négatif.

Examen oculaire. — Strabisme convergent.

OBSERVATION XXII

(Widiez, in Thèse, Paris, 1928.)

Suzanne B..., 7 ans, née à terme, a eu à 17 mois un épisode fébrile. A 19 mois, s'installe une hémiplégie droite avec aphasie, qui disparaît complètement six semaines pour revenir progressivement. Actuellement hémiplégie spasmodique droite totale.

Examen oculaire. — Strabisme interne à droite.

OBSERVATION XXIII

(Widiez, in Thèse, Paris, 1928.)

Antoine X..., 7 ans, né quinze jours avant terme en état d'asphyxie, a eu des convulsions, n'a parlé qu'à deux ans et marché qu'à cinq. Hémiplégie spasmodique droite. Le B.W. est négatif.

Examen oculaire. — Microphthalmie droite très nette. Strabisme convergent. Pas de troubles pupillaires.

OBSERVATION XXIV

(Lereboullet, *Gaz. médic. de France*, 15 janv. 1934.)

Il s'agit d'une fillette de 3 ans et demi, atteinte d'hémiplégie gauche, sans trouble intellectuel. Pas de stigmat d'héré-

do-syphilis. Le liquide céphalo-rachidien est normal. Le B.W. est négatif.

Examen oculaire. — Strabisme intermittent convergent.

OBSERVATION XXV

(Maniadis, in Thèse, Paris, 1934.)

Rémy G..., 6 ans. Convulsions. Hydrocéphalie légère. Hémiplégie infantile droite. Etat intellectuel déficient. Le B.W. est négatif pour la mère et l'enfant.

Examen oculaire. — Pas de lésion du fond d'œil. Réflexes iriens normaux. L'enfant suit le doigt et converge assez bien.

Deux ans plus tard : pas d'atrophie optique. Strabisme divergent de l'œil droit.

OBSERVATION XXVI

(Marquezy et Tavenne, *Soc. de Pédiat.*, 19 mars 1935.)

Il s'agit d'un enfant de 6 ans et demi, atteint d'hémiplégie infantile et de convulsions. Le B.W. est positif dans le liquide céphalo-rachidien.

Examen oculaire. — On note les signes d'un glaucome bilatéral; son origine syphilitique est évidente : on doit admettre qu'il s'agissait d'un glaucome par uvéite spécifique évolutive avec hypertension secondaire.

OBSERVATION XXVII

(Babonneix in *Syphilis héréditaire du système nerveux*, p. 53, obs. XIII.)

Une petite fille de 4 ans est née en état d'asphyxie. A l'examen, on note une hémiplégie infantile gauche et de l'arriéra-

tion. Le B.W. est fortement positif pour la mère, moyennement pour l'enfant.

Examen oculaire. — Strabisme interne.

2° DIPLEGIES

OBSERVATION XXVIII

(Déjerine et Chiray, *Rev. neurol.*, 1904, p. 97.)

Il s'agit d'une petite fille de 8 ans, née à terme. Maladie de Little caractéristique, sans trouble intellectuel.

Examen oculaire. — Pupille droite en mydriase, immobile à la lumière et à la convergence. Pupille gauche de dimension moyenne paresseuse à la lumière et à la convergence. Fond d'œil normal. Emmétropie. Pas de paralysie musculaire.

OBSERVATION XXIX

(Babonneix et Voisin, *Gaz. des hôpit.*, 13 juillet 1909.)

Germaine D..., 15 ans, sœur de Madeleine (voir obs. IV), née à terme, n'a jamais eu de convulsions. Maladie de Little ayant débuté vers l'âge de 3 ans. Troubles intellectuels marqués.

Examen oculaire. — Il n'y a pas d'hémianopsie ni de rétrécissement du champ visuel. Le fond d'œil est normal. La pupille gauche est plus dilatée que la droite; les deux pupilles restent immobiles à la lumière et ne réagissent que peu à la distance; le réflexe pupillo-palpébral est conservé.

OBSERVATION XXX

(Marfan, *Presse médicale*, 9 oct. 1909.)

Il s'agit d'un garçon de 8 ans et demi, né à terme, « étonné » mais sans asphyxie. Pas de convulsion. Etat paréto-spas-

modique des membres inférieurs, pas de trouble intellectuel. Le liquide céphalo-rachidien est normal. Le B.W. est négatif.

Examen oculaire. — Signe d'Argyll-Robertson, avec contraction un peu paresseuse pour la vision des objets rapprochés. L'acuité visuelle est un peu diminuée des deux côtés. Pas de lésion de la rétine : la papille est normale à gauche, à droite elle a été difficile à voir par suite d'une lésion de la cornée, témoin d'une kératite interstitielle.

OBSERVATION XXXI

(Deléarde et M^{me} Cantrainne, *Arch. de Médec. des Enfants*, avril 1914, p. 291.)

André D..., 8 ans, la mère a un B.W. fortement positif. L'enfant est né à terme, a eu une éruption papuleuse à 9 mois et a eu des convulsions. Diplégie spasmodique des membres inférieurs, avec troubles intellectuels.

Examen oculaire. — A gauche, la pupille réagit paresseusement à la lumière ; à droite, signe d'Argyll très net. L'acuité visuelle est normale. Aucune lésion du fond d'œil, ni strabisme, ni nystagmus.

OBSERVATION XXXII

(Mensi, *Riv. di clinica pediatrica*, janv. 1921, t. XIX.)

I..., 8 ans, a des antécédents spécifiques probables, est né à huit mois, a marché à 2 ans. Maladie de Little, l'intelligence est diminuée, la parole difficile. Le liquide céphalo-rachidien est riche en albumine et en lymphocytes. Le B.W. est positif dans le sang.

Examen oculaire. — Strabisme externe à droite. Nystagmus. Les pupilles réagissent faiblement à la lumière.

OBSERVATION XXXIII

(Babonneix et Lance, *Rev. neurol*, n° 1, juillet 1923.)

X..., 7 ans et demi, est né à terme, l'accouchement long et difficile s'est terminé par deux applications de forceps. A 6 ans, on constate : strabisme, parole difficile et hypertonie des membres inférieurs. Un an plus tard, il fait un ictus ou une attaque épileptiforme. Actuellement on note : paralysie pseudo-bulbaire, atypique avec salivation continuelle, voix nasonnée, dysphagie, tête ballante, hypertonie des membres supérieurs, et hypotonie des doigts. Réflexes tendineux exagérés.

Examen oculaire. — Pas de troubles pupillaires. Strabisme variable d'un moment à l'autre affectant souvent l'aspect suivant : interne pour l'œil droit, sursumvergent pour l'œil gauche.

OBSERVATION XXXIV

(Lereboullet, Lance et Huc, *Soc. de Pédr'at.*, 18 mars 1924.)

G. R..., 16 ans, né avant terme (8 mois), est atteint d'une maladie de Little presque pure, sans trouble intellectuel. On note en outre un aspect d'acromégalique : ces déformations sont familiales. Le B.W. est négatif chez l'enfant, mais positif chez la mère.

Examen oculaire. — Strabisme convergent de l'œil gauche avec nystagmus.

OBSERVATION XXXV

(Babonneix, *Gaz. des hôpitaux*, n° 91, nov. 1924.)

René S..., 14 ans, présente des troubles moteurs, localisés au membre inférieur gauche, survenus lentement et des troubles intellectuels.

Examen oculaire. — Inégalité pupillaire : la pupille gauche est la plus dilatée. Des deux côtés, absence du réflexe photomoteur, contraction à la distance à peine sensible, le réflexe de Galassi est conservé : donc signe d'Argyll-Robertson très net. En outre, atrophie bilatérale de l'iris et parésie de l'accommodation (1,5 dioptries environ). Décoloration légère mais très nette des deux papilles optiques, plus accusée à gauche, avec atrésie des vaisseaux rétinien.

OBSERVATION XXXVI

(Babonneix, *Gaz. des hôpitaux*, n° 91, nov. 1924.)

L..., 16 ans, né à terme. Mère morte éthylique. Monoplégie spasmodique gauche. Le B.W. est fortement positif dans le sang.

Examen oculaire. — A droite, myopie. A gauche : mydriase et perte des réflexes lumineux; parésie de l'accommodation; le fond d'œil est normal.

OBSERVATION XXXVII

(Beauvieux, *Ann. d'Oculistique*, 1926, t. CLXIII, p. 85.)

Suzanne M..., 3 mois, est née à 8 mois en état d'asphyxie par circulaire du cordon. La grossesse s'est compliquée de vomissements incoercibles et de volumineux hydramnios. Maladie de Little, atteignant surtout les membres supérieurs, avec mouvements athétosiques. Le B.W. est négatif.

Examen oculaire. — Depuis sa naissance, non seulement elle ne fixe pas les objets, mais paraît même ne pas percevoir la lumière.

Le 7 septembre 1924, on note : épicanthus, secousses nystagmiformes dans le regard extrême à droite. Le réflexe lumineux est complètement aboli. La papille est de coloration

gris-fer, surtout à droite; les vaisseaux sont de calibre normal; pas de trace de névrite ancienne; la chorio-rétine est pâle; les bords de la papille sont nets.

28 novembre 1924. Même aspect dans l'incoordination des mouvements oculaires avec prédominance de la déviation vers le haut à droite. Apparition du réflexe lumineux des deux côtés, très affaibli cependant.

Un mois après, l'amélioration est très nette : les réflexes lumineux sont vifs, les papilles optiques ont pris une teinte gris-rose, la chorio-rétine est plus pigmentée.

8 novembre 1925. Aucune trace des signes précédents : les papilles sont peut-être encore un peu grisâtres à la périphérie. L'enfant voit normalement.

OBSERVATION XXXVIII

(Babonneix, *Rev. neurol.* t. I, 1927, p. 214.)

Liette X..., 6 ans et demi, née à terme, n'a pas eu de convulsion. La mère a fait une typhoïde grave au sixième mois de la grossesse. Microcéphalie, quadriplégie spasmodique. On constate, en outre, l'association d'un syndrome myxoœdémateux. Le B.W. est négatif.

Examen oculaire. — Strabisme divergent bilatéral plus marqué à droite. Insuffisance de convergence. Nystagmus à larges oscillations dans la position latérale des yeux.

OBSERVATION XXXIX

(Babonneix, *Archiv. de médéc. des Enfants*, déc. 1927.)

X..., 21 mois. Grand-père et père probablement syphilitiques. La grossesse s'est compliquée d'albuminurie et même de légères crises d'éclampsie. L'enfant est né à terme, a eu des convulsions. Quadriplégie spasmodique avec arriération. Pas de

stigmaté d'hérédo-syphilis. Lymphocytose rachidienne presque pure et albumineuse. Le B.W. est négatif.

Examen oculaire. — Atrophie papillaire localisée à la moitié de la papille gauche.

Nouvel examen : intégrité des réflexes lumineux. Ebauche de cataracte zonulaire. La papille droite est blanche, la gauche a l'aspect d'une atrophie post-névritique, elle est légèrement excavée dans sa partie nasale. La réfraction est normale, le tonus non modifié.

Un troisième examen montre les mêmes signes : les deux papilles sont également estompées.

Un quatrième : les cataractes zonulaires se sont accentués.

OBSERVATION XL

(Babonneix et Sigwald, *Gaz. des hôpitaux*, n° 67, août 1929.)

Jeannine D..., 9 mois, née à terme, a nettement l'aspect d'une arriérée et présente : des déformations importantes, une paralysie faciale bilatérale, une diplégie spasmodique aux membres inférieurs. Stigmates d'hérédo-syphilis.

Examen oculaire. — A gauche, ptosis et strabisme externe; à droite, strabisme externe; des deux côtés, limitation des mouvements du droit interne. Les pupilles étroites réagissent à peine à la lumière, il est impossible de rechercher l'accommodation à la distance. Les réflexes cornéens ont disparu.

En somme, paralysie des moteurs oculaires de chaque côté avec atteinte de la musculature intrinsèque.

OBSERVATION XLI

(A. Gareiso, *Arch. latino-americanas de Pediatría*, t. XXIII, n° 5, 1929.)

Il s'agit d'une fillette de 9 ans, présentant des signes d'hérédo-syphilis et un retard manifeste de l'intelligence. Elle a

une maladie de Little, fait souvent des crises d'épilepsie typique. Elle présente, en outre, un syndrome glandulaire hypophysaire. Le B.W. est positif dans le sang de la mère et de l'enfant. Albuminose et lymphocytose rachidienne.

Examen oculaire. — Inégalité pupillaire.

OBSERVATION XLII

(Babonneix et Sigwald, *Revue neurol.*, n° 3, mars 1930.)

C..., 25 ans, née deux mois avant terme. On constate chez elle l'association de paraplégie et d'hémiplégie cérébrales infantiles, d'une maladie de Basedow et de troubles intellectuels à forme d'arriération mentale. On note des signes d'hérédosyphilis. Le B.W. est négatif.

Examen oculaire. — Outre les signes oculaires de la maladie de Basedow, on constate : strabisme externe de l'œil gauche. Pas de troubles pupillaires.

OBSERVATION XLIII

(Toulouse, Courtois et Mareschal, *Ann. médico-psychol.* avril 1932, p. 410.)

Il s'agit d'une fillette de 15 ans et demi, sortant d'un milieu familial déplorable : père inconnu, mère alcoolique, sœur idiote. Elle est née à terme après un travail un peu long. Les troubles remontent à l'âge de 3 ans; ils consistent en maladie de Little avec paralysie générale infantile simulant l'imbécillité. Les réactions de Bordet-Wassermann, Meinicke et Kahn sont positives dans le sang.

Examen oculaire. — Pupilles à peu près égales; ne réagissant ni à la lumière ni à la distance. Strabisme convergent.

OBSERVATION XLIV

(Huet, in thèse Paris, 1932.)

X..., 6 ans et demi, né à terme en état de mort apparente, est atteint d'une maladie de Little avec troubles de la salivation. Le B.W. est négatif.

Examen oculaire. — Strabisme interne de l'œil droit.

OBSERVATION XLV

(Huet, in thèse Paris, 1932.)

Y..., 3 ans, né en état de mort apparente, est atteint d'une maladie de Little. Il ne marche pas et ne parle pas. Il est microcéphale.

Examen oculaire. — Gros strabisme convergent.

OBSERVATION XLVI

(Huet, in thèse Paris, 1932.)

Z..., 4 ans et demi, né à sept mois en état de mort apparente, est atteint d'une maladie de Little avec hydrocéphalie légère et grosse débilité intellectuelle. Le B.W. est négatif.

Examen oculaire. — Strabisme interne alternant.

OBSERVATION XLVII

(Lereboullet. *Gaz. médic. de France*, 15 janv. 1934.)

Jean C..., 6 ans, né à terme, a fait à plusieurs reprises des convulsions. C'est un enfant bien proportionné, intelligent, qui parle avec difficulté. Il est atteint d'une paraplégie spasmodique pure. Le B.W. est négatif.

Examen oculaire. — Strabisme interne gauche.

OBSERVATION XLVIII

(Babonneix, in thèse Terdiman, Paris, 1937.)

Roger C..., 1 an, est né deux mois avant terme, avec un forceps. On constate une maladie de Little avec retard intellectuel, de la carie dentaire. Le B.W. est négatif pour la mère et l'enfant.

Examen oculaire. — Strabisme convergent.

OBSERVATION XLIX

(Babonneix, in thèse Terdiman, Paris, 1937.)

Paulette C..., 4 ans et demi, est née deux mois avant terme, est atteinte de maladie de Little. Elle présente des stigmates d'hérédo-syphilis, son B.W. est négatif.

Examen oculaire. — Strabisme interne.

OBSERVATION L

(Babonneix, in thèse Terdiman, Paris, 1937.)

Anne le C..., 4 ans et demi, est une jumelle dont la sœur est décédée à deux jours. Elle présente une paraplégie spasmodique avec retard intellectuel. Quelques stigmates de rachitisme et, en plus, une amputation congénitale de la main droite.

Examen oculaire. — Strabisme interne.

OBSERVATION LI

(Babonneix, in thèse Terdiman, Paris, 1937.)

Marina P..., 9 mois, est née avant terme, est atteinte de maladie de Little avec arriération mentale. On note, en outre, des stigmates d'hérédo-syphilis.

Examen oculaire. — Strabisme convergent.

OBSERVATION LII

(Dumas, Ponthus et Dubois.)

Il s'agit d'un malade de 24 ans, né à sept mois, après présentation du siège, atteint d'une paraplégie spasmodique type Little datant de l'enfance. Il est gibbeux congénital. On note de plus un gros cœur avec aortite.

Examen oculaire. — Strabisme par parésie du moteur oculaire externe gauche. Nystagmus très prononcé.

OBSERVATION LIII

(Babonneix)

Marcelle S..., 14 ans et demi. Sa mère est syphilitique et l'enfant présente une maladie de Little avec gros déficit intellectuel. La parole est difficile. Dans le liquide céphalo-rachidien, on trouve : albumine, 0,40; cellule de Nageotte, 40,6 éléments; le B.W. et le Benjoin sont positifs. Le B.W. dans le sang est aussi positif.

Examen oculaire. — Myopie de l'œil droit; léger leucome central. Pupilles légèrement irrégulières, signe d'Argyll-Robertson. Atrophie spéciale de l'iris.

OBSERVATION LIV

(Babonneix, in *Syphilis héréditaire du système nerveux*, p. 73, obs. IX.)

X..., 3 ans. L'arrière grand-père maternel est mort paralytique général. Le B.W. est positif faible pour le père, douteux pour la mère. L'enfant est né avant terme (7 mois). Il est atteint de maladie de Little et de microcéphalie. L'intelligence est normale.

Examen oculaire. — Strabisme interne. Le fond d'œil est normal.

OBSERVATION LV

(Babonneix, in *Syphilis héréditaire*, p. 73, obs. X.)

X..., 3 ans, né à terme en présentation du siège, mode des fesses, en état de mort apparente, n'a pas eu de convulsion. A 18 mois paralysie infantile du membre inférieur droit. Actuellement, diplégie cérébrale atteignant surtout les membres supérieurs. On note des stigmates de dégénérescence. Le B.W., négatif pour la mère, est partiellement positif pour l'enfant.

Examen oculaire. — Strabisme convergent.

OBSERVATION LVI

(Babonneix, in *Syphilis héréditaire*, p. 78, obs. XI.)

X..., 4 ans, né deux mois avant terme, est très en retard, coléreux, sujet aux tics; depuis l'âge de 2 ans, il a des convulsions. Il marche difficilement et sur la pointe des pieds. Il est microcéphale et a le facies d'un idiot. Le B.W. est suspect et la réaction de Hecht positive.

Examen oculaire. — Strabisme interne.

OBSERVATION LVII

(Babonneix, in *Syphilis héréditaire*, p. 136, obs. 1.)

Z..., 4 ans, est né à terme, n'aurait pas eu de convulsion. Il a eu un B.W. légèrement positif dans le liquide céphalo-rachidien; par la suite, il fut négatif ainsi que chez les parents. Il est atteint d'un syndrome strié avec légère participation pyramidale.

Examen oculaire. — Strabisme interne intermittent.

OBSERVATION LVIII

(Babonneix, in *Syphilis héréditaire*, p. 206, obs. VIII.)

X..., 7 ans, est né à terme. La grossesse avait été troublée vers le quatrième mois par un traumatisme important; l'accouchement a eu lieu dans de mauvaises conditions par suite de circulaires du cordon et s'est compliquée de cyanose. L'enfant a eu des convulsions à 2 ans. Les symptômes dominants sont une agitation continuelle avec cris, des stéréotypies et un balancement incessant, une arriération mentale manifeste, de l'incontinence d'urine, de la carie dentaire, quelques exostoses frontales. Le B.W. est légèrement positif dans le sang.

Examen oculaire. — Strabisme interne. Nystagmus. Spasme de relèvement des globes oculaires. Pas de lésion du fond d'œil.

OBSERVATION LIX

(Babonneix, in *Syphilis héréditaire*, p. 209, obs. XII.)

Z..., 8 ans, est né en état de mort apparente, l'accouchement a été long et difficile. Trois jours après, il aurait eu sa première crise convulsive. Son histoire est celle de toutes les encéphalopathies infantiles : convulsions répétées prenant peu à peu le type comitial; retard intellectuel. La réaction de Bordet-Wassermann est négative chez les parents et aurait été une fois moyennement positive chez l'enfant. Il présente un syndrome pseudo-bulbaire avec dysarthrie, parole un peu scandée et troubles intellectuels.

Examen oculaire. — Strabisme externe de l'œil gauche. Un peu d'atrophie de la papille optique légèrement blanche.

GROUPE II

(*Observations inédites.*)

1° HEMIPLEGIES

OBSERVATION LX

(recueillie dans le service de M. le Professeur Cruchet.)

Antoine V..., 5 ans.

Il est né à terme et a marché à 22 mois.

A 7 mois, en pleine santé, l'enfant présente des convulsions dans la moitié droite du corps, au niveau de la face, de la nuque, avec myosis, perte de connaissance et température à 40°. Cette crise dure une heure. Sept heures après survient une nouvelle crise présentant le même aspect et la même durée. Pendant deux jours, il persiste des secousses des membres du côté droit, survenant par crises. Puis apparaît une hémiplegie droite avec strabisme de l'œil droit. L'enfant ne marche plus à quatre pattes comme auparavant, ne se tient plus.

Au bout d'un mois, il recommence à s'asseoir et se traîne sur la main gauche, puis marche à 22 mois. Il ne présente pas de nouvelle crise jusqu'à l'âge de 2 ans. A ce moment, petites crises avec fièvre, raideur subite, vomissements, perte de connaissance et convulsions à droite.

A 3 ans, nouvelle crise avec forte température, contracture en opisthotonos, perte de connaissance. Les convulsions restent localisées à droite.

Après cette crise, l'enfant ne marche plus; on le rééduque. Dès lors, quelques crises sans température, avec état stationnaire.

Etat actuel. — Le membre supérieur droit est en contracture en flexion, avant-bras fléchi sur le bras, main flasque et pen-

dante. Il y a une grande difficulté pour étendre l'avant-bras sur le bras.

Le membre inférieur droit est en extension. L'enfant marche en fauchant.

Les réflexes tendineux des membres supérieur et inférieur sont nettement augmentés à droite. Il existe un signe de Babinski mais pas de clonus du pied ni de la rotule.

Les réactions électriques sont normales.

Il n'y a pas de trouble sensitif ni vaso-moteur.

La réaction de Bordet-Wassermann est négative.

En somme, hémiplégie infantile droite typique.

Examen oculaire. — Strabisme convergent de l'œil droit. Pas de trouble pupillaire. Aucune lésion du fond d'œil.

OBSERVATION LXI

(recueillie dans le service de M. le Professeur Cruchet.)

Gisèle P..., 12 ans.

Pas d'antécédents. Elle est née à terme après un accouchement difficile. De 2 à 8 ans, elle fut sujette à des convulsions à type épileptique avec cris, perte de connaissance, vomissements et incontinence des sphincters. A l'âge de 4 ans, on s'est aperçu qu'elle avait le côté droit paralysé.

Etat actuel. — L'enfant est arriérée, sans expression, ne bougeant pas.

Son bras droit est en demi-flexion et accolé au tronc; sa jambe droite est à demi-fléchie, le pied droit en varus équin ne repose que sur les orteils.

Les réflexes tendineux sont vifs à droite; il y a un signe de Babinski.

A droite, on note encore une amyotrophie marquée et de l'hyperesthésie cutanée.

L'intelligence est très diminuée, la petite malade ne sait ni lire ni écrire.

Dans le liquide céphalo-rachidien : albumineuse discrète, la réaction de Bordet-Wassermann est négative.

Examen oculaire. — Strabisme externe de l'œil droit. Nystagmus horizontal. Pas d'inégalité pupillaire; réflexes pupillaires normaux. Staphylome postérieur. Myopie forte O.D.G. : — 8, avec acuité visuelle O.D. : 2/10 et O.G. : 1/10. Pas de lésion du fond d'œil.

OBSERVATION LXII

(recueillie dans le service de M. le Professeur Cruchet.)

Marie-Louise K..., 13 ans.

La mère a fait deux fausses couches, l'une de deux, l'autre de trois mois et demi. Le père est bien portant. Le grand-père maternel est alcoolique.

L'enfant est né à terme après un accouchement normal. Dans l'enfance, on note plusieurs crises convulsives, l'une plus forte vers l'âge de 5 ans avec perte de connaissance. Après une longue durée de calme, la fillette commença à traîner légèrement la jambe gauche. Elle se servait de moins en moins de son bras gauche et tombait souvent car sa jambe se dérobait.

Etat actuel. — La fillette est bien proportionnée; cependant on note une amyotrophie nette du côté gauche. Le membre supérieur gauche est peu touché, les mouvements actifs et passifs sont normaux, cependant l'enfant a de la difficulté à élever son bras. Il n'y a pas de contracture. La force musculaire est très nettement diminuée. Au membre inférieur gauche, les mouvements volontaires sont conservés, la contracture est peu marquée. La force musculaire est très diminuée au niveau des fléchisseurs; la démarche est presque normale.

Les réflexes tendineux sont augmentés, surtout ceux du membre inférieur; il y a un signe de Babinski gauche avec clonus du pied et de la rotule.

Pas de trouble de la sensibilité.

Pas de trouble intellectuel.

Le B.W. est négatif dans le sang et le liquide céphalo-rachidien.

En somme, hémiplegie cérébrale infantile classique.

Examen oculaire. — L'œil droit est normal. V : 10/10.

Au niveau de l'œil gauche, on constate : un rétrécissement de la fente palpébrale, un strabisme externe. Aucune lésion des milieux oculaires ni du fond de l'œil. Acuité visuelle : amblyopie strabique ; pas de trouble pupillaire.

OBSERVATION LXIII

(recueillie dans le service de M. le Professeur Cruchet.)

Marguerite L..., 26 mois.

Pas d'antécédents héréditaires.

L'enfant est née à terme, mais fut mise en couveuse parce qu'elle était très fragile. Elle l'est d'ailleurs toujours restée.

La maladie remonte à l'âge de 6 mois. Le début fut marqué par une gêne des mouvements du membre supérieur gauche. Lors des premiers pas (20 mois), on s'aperçoit qu'elle traîne la jambe. A l'âge de 21 mois apparaît une crise d'épilepsie Bravais-Jacksonnienne commençant par le membre supérieur gauche et s'étendant secondairement au membre inférieur gauche. Nouvelle crise, sept jours après, avec maximum, au niveau du membre supérieur et nystagmus horizontal battant vers la gauche.

La ponction lombaire montre un liquide hypertendu : le B.W. y est négatif, ainsi que dans le sang.

Etat actuel. — La motilité active est très diminuée au niveau des membres du côté gauche. Les doigts sont en flexion, les membres sont en extension, le pied en varus equin. Il semble qu'il y ait de la contracture.

Les réflexes tendineux sont vifs à gauche.

Il n'y a pas de trouble sensitif.

En somme, il s'agit d'une hémiplégie infantile gauche.

Examen oculaire. — Les pupilles sont égales et réagissent bien. L'examen du fond d'œil est négatif; il existe cependant un cercle pigmentaire.

OBSERVATION LXIV

(recueillie dans le service de M. le Professeur Cruchet.)

André T..., 14 ans.

Le père et la mère sont bien portants, mais celle-ci a fait une fausse couche.

L'enfant est né à terme, après un accouchement long et difficile, mais qui ne nécessita pas d'application de forceps. Jusqu'à l'âge de 12 ans, crises convulsives ayant débuté vers l'âge d'un an. Très fréquentes au début, ces crises revenaient tous les mois vers l'âge de 4 ans, pour s'espacer encore davantage (6 mois) et finalement cesser vers l'âge de 12 ans. Ces crises duraient une demi-journée environ et s'accompagnaient de perte de connaissance en général complète, sans cri ni incontinence des sphincters. Les convulsions siégeaient surtout à gauche avec yeux tournés à gauche. On s'est aperçu que les mouvements de son bras gauche devenaient difficiles, mais on ne peut en préciser la date.

Vers 14 ans, survient un épisode aigu avec céphalée, hyperthermie, qui aggrave les manifestations nerveuses.

Etat actuel. — On est en présence d'un enfant atteint d'hémiplégie gauche manifeste, plus marquée au membre supérieur, qui est fixé dans une attitude caractéristique; les mouvements en sont difficiles, la force musculaire diminuée. Le membre inférieur est peu touché.

Les réflexes tendineux sont exagérés à gauche; il y a un signe de Babinski.

La réaction de Bordet-Wassermann est positive dans le sang

et le liquide céphalo-rachidien.

Examen oculaire :

- 1° pas de paralysie de la musculature externe;
- 2° mydriase bilatérale, mais les réflexes pupillaires existent;
- 3° le fond d'œil est normal.

OBSERVATION LXV

(recueillie dans le service de M. le Professeur Cruchet.)

Francis B..., 1 an.

Pas d'antécédents héréditaires.

L'enfant est né à terme et l'accouchement a été normal. A la naissance, il présente une fièvre qui dure trois semaines. Il s'élève bien jusqu'à 3 mois. A l'âge de 6 mois, il présente des convulsions qui débutent par le bras droit, puis gagnent la jambe droite et enfin se généralisent. Ces crises se produisent surtout la nuit. Il tourne la tête du côté droit.

Il entre à l'hôpital le 4 septembre 1938 : il est âgé de 23 mois, il présente une crise de convulsion généralisée avec une température de 40°. L'enfant tourne constamment les yeux et la tête à droite. On fait une ponction lombaire qui montre un liquide très hypertendu. Les jours suivants, les crises se répètent sans cesse.

Un examen du fond d'œil montre des deux côtés des papilles grises.

Il revient à l'hôpital le 14 décembre 1938.

Etat actuel. — Il présente :

1° une hémiplégie infantile droite manifeste avec réflexes tendineux vifs, signe de Babinski, légère amyotrophie.

2° des troubles intellectuels.

La réaction de Bordet-Wassermann est négative dans le sang.

Examen oculaire. — Atrophie optique bilatérale.

OBSERVATION LXVI

(Recueillie dans le service de M. le Professeur Cruchet.)

Suzanne B..., 17 ans.

Elle est née à terme après un accouchement normal.

Aussitôt après la naissance, les parents se sont aperçus que la jambe gauche de l'enfant était atrophiée. A sept mois, elle a une encéphalite avec convulsions, traitée à l'hôpital de Toulouse. La jambe reste atrophiée et le pied prend progressivement la position en varus équin qui nécessite une tarsectomie médio-tarsienne pour remédier à l'impotence.

Elle entre dans le service de M. le Professeur Rocher. On trouve une hémiplégie spasmodique gauche. Le bras est en abduction, l'avant-bras en pronation totale, la main en extension, le pouce en flexion. Au membre inférieur gauche, la cuisse est en abduction légère, le genou légèrement fléchi, le pied en varus équin ankylosé chirurgicalement. La contracture est légère.

Les réflexes sont exagérés et il y a un signe de Babinski à gauche. Pas de trouble de la sensibilité.

On fait deux opérations pour améliorer l'impotence de l'enfant.

Elle présente tous les mois des crises nerveuses à répétition. Cette crise, débutant par une contracture au niveau du bras gauche, intéresse bientôt mais légèrement la jambe gauche, s'accompagne de chute. Mais il n'y a jamais perte de connaissance (sauf une exception), ni de morsure de la langue, ni d'écume aux lèvres ; une ou deux fois seulement elle a présenté de l'incontinence d'urine. La durée des crises varie de un quart d'heure à deux heures. A la fin de la crise, la malade vomit, présente de violentes céphalées puis tout rentre dans l'ordre.

Etat actuel. — Elle est revue à l'âge de 17 ans dans le service de M. le Professeur Cruchet. Elle présente toujours une hémiplégie spasmodique gauche.

Examen oculaire. — Pas de lésion du fond d'œil si ce n'est de petits paquets de fibres de myéline de chaque côté. Le champ visuel est normal. L'acuité visuelle est normale. Les réflexes pupillaires sont normaux.

2° DIPLEGIES CEREBRALES

OBSERVATION LXVII

(Recueillie dans le service de M. le Professeur Cruchet.)

Maurice L..., 16 ans.

Pas d'antécédents héréditaires.

Le début de l'affection remonte à l'âge d'un an, marqué par des crises convulsives avec perte de connaissance et révulsion des yeux. Ces crises se répètent jusqu'à l'âge de 4 ans.

A 13 ans, nouvelle crise, suivie de céphalées persistantes. Quelques mois après une autre crise survient. A 14 ans, l'enfant fait une crise bien plus grave. La crise passée, l'enfant ne sait plus ce qu'il dit, prononce des paroles sans suite, a perdu l'usage de ses membres. Au bout de plusieurs mois les forces reviennent peu à peu, mais il a perdu la mémoire des faits survenus durant sa maladie.

A 15 ans, il peut manger, se servir de ses mains, mais ne peut marcher. Environ une fois par mois, il présente une perte de connaissance presque sans prodromes. Sa vue a considérablement baissé, il n'y voit plus que pour se diriger.

Etat actuel. — On note :

1° Un syndrome d'excitation pyramidale bilatérale, mais prédominant à gauche, marqué par des réflexes tendineux augmentés aux membres inférieurs surtout à gauche, un signe de Babinski bilatéral, du clonus du pied et de la rotule. La force musculaire presque normale aux membres inférieurs surtout à gauche. L'atrophie musculaire est légère.

2° Des troubles de l'équilibre par atteinte des voies cérébel-

leuses : démarche ébrieuse avec tendance à tomber du côté gauche. Le labyrinthe semble intact cependant il existe une légère excitation labyrinthique à gauche dans l'épreuve de nystagmus calorique.

3° Des troubles de la sensibilité kinesthésique et stéréognosique à gauche : l'enfant a perdu le sens de position de ses membres et l'appréciation de la forme des objets. L'adiadococinésie et la dysmétrie sont nettes à gauche.

4° Des mouvements rythmés siégeant au niveau de la région postérieure du pharynx et du pilier postérieur gauche du voile, de la corde vocale gauche, de l'orifice de la trompe d'Eustache gauche.

L'audition et l'olfaction et la gustation sont normales.

Le liquide céphalo-rachidien est normal, la réaction de Bordet-Wassermann est négative.

Examen oculaire. — 1° Musculature extrinsèque :

a) Strabisme externe des deux yeux, assez léger, dû à la paralysie de la convergence (parésie du droit interne de l'œil droit surtout). Les autres mouvements sont relativement conservés, sauf ceux d'élévation, mouvements dans lesquels s'accroît la divergence.

b) Secousses nystagmiformes, quand les yeux regardent en haut et en dehors.

2° Musculature intrinsèque :

Les réflexes photomoteurs existent, mais la contraction pupillaire ne tient que quelques secondes.

Le réflexe à l'accommodation a disparu.

3° Appareil sensoriel :

Vision : O.D. : perception lumineuse.

O.G. : 1/10.

Fond d'œil : O.D. : atrophie complète de la papille.

O.G. : atrophie optique presque complète par névrite optique double.

Pas d'hémianopsie.

Quatre mois plus tard, un nouvel examen montre :

1° Paralysie du moteur oculaire commun (droit interne, droit supérieur, droit inférieur) à droite.

2° Mydriase bilatérale.

3° Atrophie optique double avec décoloration de la papille.

OBSERVATION LXVIII

(Recueillie dans le service de M. le Docteur Boissérie-Lacroix.)

Christian P..., 4 ans.

Pas d'antécédents héréditaires.

L'enfant est né à terme, l'accouchement fut normal. Jusqu'à vingt mois il ne présente aucun trouble pathologique. A cette époque, il fait un syndrome infectieux, sans doute une encéphalite.

A 2 ans et demi, il présentait une diplégie cérébrale caractérisée par une paraplégie spasmodique des membres inférieurs et en outre des mouvements choréo-athétosiques aux membres supérieurs. On ne trouve pas d'ataxie importante du tronc et l'astasia est facilement explicable par l'hypertonie pyramidale avec des paroxysmes qui rendent cette hypertonie encore plus frappante. Convulsions.

Etat actuel. — L'enfant présente une paraplégie spasmodique typique des membres inférieurs. La contracture est marquée, elle s'exagère lors des mouvements, l'enfant ne peut marcher seul, mais la marche est possible avec un aide ; elle est du type ataxo-cérébelleux. La motilité passive est normale. La motilité coordonnée est presque normale.

Les réflexes tendineux rotuliens et achilléens sont vifs des deux côtés ; il y a un signe de Babinski bilatéral.

L'enfant continue à présenter des crises convulsives avec révulsion des globes oculaires.

Par moments, il a des contractions spasmodiques de la face marquées surtout au niveau des lèvres.

On note en outre des mouvements choréo-athétosiques au niveau des membres supérieurs, des troubles intellectuels.

L'examen du liquide céphalo-rachidien montre une lymphocytose, une albuminose à 0,20.

Les réactions de Bordet-Wassermann et du benjoin colloïdal sont négatives.

Examen oculaire. — L'enfant a été régulièrement suivi par nous.

Au mois de février 1938, à son entrée à l'hôpital, on constate :

Pas de troubles oculo-moteurs ;

Réflexes pupillaires normaux.

Fond d'œil normal.

En mars 1938 :

1° Nystagmus intermittent bilatéral intense.

2° Papille un peu décolorée surtout à gauche.

En décembre 1938 :

1° Nystagmus intermittent horizontal, bilatéral, à secousses rapides et brèves.

2° Photophobie extrême dans la fixation avec instabilité du regard.

3° Papilles décolorées des deux côtés avec tendance vers l'atrophie optique.

OBSERVATION LXIX

(Recueillie dans le service de M. le Professeur Cruchet.)

Manuel F..., 13 ans.

Les parents sont bien portants et la mère n'a pas fait de fausse couche.

L'enfant est né à 7 mois, pesant 1 kg. L'accouchement fut normal. Il ne fit ses premiers pas qu'à 4 ans et demi. Il fit une coqueluche à 5 ans.

Il a de nombreuses convulsions avec perte de connaissance,

mais sans cri ni souillure involontaire, ni morsure de la langue. On note de la rétraction de la jambe gauche avec résistance aux mouvements provoqués. La parole est difficile, saccadée.

Etat actuel. — L'enfant ne peut se tenir en équilibre les pieds joints. Il marche les cuisses écartées, fléchit à peine le genou et talonne à chaque pas. Il marche en fauchant, et avec des pas de longueur irrégulière, se balançant à chaque pas de droite à gauche et de gauche à droite.

Les coudes sont écartés du corps, l'avant-bras à demi fléchi sur le bras, les doigts en extension forcée et en éventail.

Les réflexes tendineux sont vifs surtout à droite. Le signe de Babinski est bilatéral. Il n'y a pas de clonus du pied.

On ne trouve pas de troubles sensitifs ni trophiques. Il existe des mouvements athétosiques au niveau des mains.

Le psychisme est très diminué : faciès hébété, pleurer spasmodique.

Examen oculaire. — 1° Nystagmus horizontal bilatéral.

2° Troubles pupillaires : inégalité pupillaire, la pupille gauche étant la plus grande. Réflexes pupillaires affaiblis.

3° Acuité visuelle très diminuée.

4° Papilles optiques d'aspect atrophique post-névritique.

Sept mois plus tard un nouvel examen montre :

1° Vision digitale à 0 m. 50.

2° Atrophie optique double.

OBSERVATION LXX

(Recueillie dans le service de M. le Professeur Cruchet.)

Jeannine D..., 6 mois.

Le père et la mère sont en bonne santé apparente. La mère n'a pas fait de fausse couche. Les réactions de Hecht, Kahn et Meinicke sont négatives chez le père, mais la réaction de Meinicke est positive chez la mère. Deux autres enfants sont bien portants.

Le bébé est né à terme. La grossesse et l'accouchement ont été normaux. La tête de l'enfant n'aurait augmenté de volume que depuis peu de temps. Dans les premières semaines l'enfant suivait la lumière. Il n'aurait jamais eu de convulsion.

Etat actuel. — L'enfant présente un faciès excellent normalement coloré. La boîte crânienne, d'un volume au-dessus de la normale, a une forme presque sphérique; les sutures et les fontanelles en sont très larges. Le diamètre de la tête est de 47 cm. La palpation montre un pseudo-cranio-tabès très net, à la partie postérieure du crâne.

On note en outre un syndrome hypertonique prédominant aux membres inférieurs avec réflexes tendineux polycinétiques.

Examen oculaire :

1° Strabisme convergent ;

2° Nystagmus incessant ;

3° Réflexes lumineux conservés, les globes oculaires ne suivent ni le doigt ni la lumière ;

4° Atrophie optique bilatérale post-névritique.

La petite malade a été revue à l'âge de 4 ans.

Le crâne est considérablement volumineux : diamètre circulaire 60 cm., 5. Les sutures sont distendues, mais les fontanelles ne sont pas tendues. L'enfant marche à peine. Les membres inférieurs sont en contracture, les réflexes tendineux sont toujours très vifs. Les troubles psychiques sont très importants.

En somme, maladie de Little avec hydrocéphalie.

Examen oculaire :

1° Strabisme convergent.

2° Atrophie optique double.

La réaction de Bordet-Wassermann est positive dans le liquide céphalo-rachidien.

OBSERVATION LXXI

(Recueillie dans le service de M. le Professeur Cruchet.)

Gilberte P..., 11 ans.

Le père a une réaction de Bordet-Wassermann positive et n'a jamais été soigné. La mère a quatre enfants vivants et a fait deux fausses couches; son B.W. est positif. L'aînée a fait une sorte de paralysie, des fugues et dernièrement des crises de folie.

L'enfant est née à terme. La grossesse et l'accouchement furent normaux. A 5 ans l'enfant tombe et se trouve dans l'impossibilité de se relever.

Etat actuel. — L'enfant marche en se dandinant à chaque pas de droite à gauche et de gauche à droite. Elle marche les membres inférieurs raides, les pieds en équin. La motricité active est impossible à rechercher. Dans l'exploration de la motilité passive, on constate une certaine raideur globale, mais pas très marquée. Il n'y a pas de mouvements involontaires, ni de convulsions.

La sensibilité est normale.

Les réflexes tendineux sont exagérés, surtout les réflexes rotuliens qui sont polycinétiques. Il y a clonus du pied et de la rotule, il y a un signe de Babinski bilatéral.

Le psychisme est très déficient : attention difficile à fixer, parole incohérente.

La réaction de Bordet-Wassermann est à ++ dans le sang et fortement positive dans le liquide céphalo-rachidien.

Examen oculaire. — Il montre :

Une inégalité pupillaire, la pupille droite étant la plus grande.

Le réflexe lumineux est peu marqué à droite.

Il n'y a pas de lésion de la musculature extrinsèque ni du fond d'œil.

**TABEAU INDIQUANT LE NOMBRE ET LE POURCENTAGE
DES TROUBLES OCULAIRES SIGNALÉS DANS LES OBSERVATIONS
D'ENCÉPHALOPATHIES INFANTILES QUE NOUS AVONS RECUEILLIES**

Auteurs	Babonneix	Autres auteurs	Personnelles	Total	Pourcentage
Nombre de cas	31	28	12	71	
Strabisme	16	13	4	33	46 %
Convergent	12	11	2	25	
Divergent	3	2	2	7	
Sursumvergent.....	1	»	»	1	
Paralysies oculaires	2	4	1	7	10 %
Nystagmus	3	5	5	13	18 %
Vrai	3	4	4	11	
Secousses nystag.....	»	1	1	2	
Instabilité du regard.....	»	»	1	1	1 %
Troubles pupillaires	14	11	7	32	45 %
Irrégularité	1	1	»	2	
Mydriase	1	»	2	3	
Anisocorie	4	4	2	10	
Troubles des réflexes	8	6	3	17	
Atrophie optique	8	3	5	16	23 %
Hémianopsie	1	»	»	1	1 %
Cataracte congénitale	3	»	»	3	4 %
Atrophie de l'iris	2	»	»	2	3 %
Vices de réfraction	6	»	1	7	10 %

CONCLUSIONS

I. Les troubles oculaires rencontrés dans les encéphalopathies infantiles à forme spasmo-paralytique sont très fréquents et très variés. Ils forment trois groupes : les troubles de l'appareil oculomoteur, ceux de l'appareil oculosensoriel, les lésions dystrophiques.

II. Les troubles moteurs portent, les uns sur la musculature extrinsèque, les autres sur la musculature intrinsèque. Les premiers sont les troubles moteurs proprement dits. Par ordre de fréquence, nous trouvons : le strabisme, le nystagmus, les paralysies oculaires et l'instabilité du regard.

III. De tous les troubles observés dans les encéphalopathies infantiles, le strabisme est de beaucoup le plus fréquent : il se trouve dans une proportion de 46 %. Il est, en général, convergent, beaucoup plus rarement divergent. Il résulte le plus souvent d'une lésion du centre de vision binoculaire par infection ou artérite syphilitique. Il n'est ni fonctionnel, ni paralytique. C'est, en quelque sorte, un trouble par « dystatie » oculaire.

IV. Le nystagmus se trouve dans 18 % des cas. De pathogénie discutée, il semble résulter d'une lésion des centres d'innervation des mouvements de latéralité.

V. Les paralysies oculaires sont rares : 10 %. Il s'agit le plus souvent de paralysie de la troisième paire. Quant à l'instabilité du regard, elle est exceptionnelle.

VI. Les troubles de la musculature intrinsèque sont essentiellement des troubles pupillaires. Nous les avons trouvés dans 45 % des cas. Ils sont presque aussi fréquents que le strabisme. Ils consistent en irrégularité pupillaire, mydriase, anisocorie et, surtout troubles des réflexes; le trouble porte surtout sur le réflexe photomoteur qui est diminué ou aboli (signe d'Argyll). La paralysie de l'accommodation est exceptionnelle.

VII. Parmi les troubles sensoriels, si l'hémianopsie est rare, il n'en est pas de même de l'atrophie optique, que nous avons notée dans 23 % des cas. L'atrophie optique peut être primitive ou succéder à une névrite optique. Elle est due, dans la grande majorité des cas, à une méningite syphilitique chronique de la base, qui peut agir soit par compression, soit par propagation. Elle nécessite un examen systématique du fond d'œil de tout enfant atteint d'encéphalopathie infantile, car elle passe souvent inaperçue, ses signes subjectifs étant peu marqués ou même absents.

VIII. Quant aux lésions dystrophiques congénitales, elles sont exceptionnelles, pouvant intéresser toutes les différentes parties de l'œil, en particulier le cristallin, l'iris, la rétine.

IX. De tous ces troubles qui sont très variés, il faut en retenir trois principaux, qui sont, par ordre de fréquence : le strabisme, les troubles pupillaires (signe d'Argyll-Robertson) et l'atrophie optique.

SERMENT

En présence des maîtres de cette école, de mes condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine.

Je donnerai mes soins à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime.

Reconnaissant envers mes maîtres, je tiendrai leurs enfants et ceux de mes confrères pour des frères, et s'ils devaient apprendre la médecine ou recourir à mes soins, je les instruirai et les soignerai sans salaire ni engagement.

Si je remplis ce serment sans l'enfreindre qu'il me soit donné de jouir heureusement de la vie et de ma profession, honoré à jamais parmi les hommes, si je le viole et que je me parjure, puissè-je avoir un sort contraire.

Vu :
Le Doyen,
Pierre MAURIAC.

Vu, bon à imprimer :
Le Président de thèse,
M. TEULIÈRES.

Vu et permis d'imprimer :
Bordeaux, le 27 février 1939
Le Recteur de l'Académie,
G. BOUSSAGOL.

BIBLIOGRAPHIE

- Adéline.** — *Origine syphilitique de la maladie de Little*, thèse Paris, 1912-1913.
- Antonelli.** — *Stigmates ophtalmoscopiques rudimentaires de la syphilis congénitale*, thèse Paris, 1897.
- « Fréquence et mécanisme pathogénique du strabisme chez les hérédosyphilitiques », *Annales des maladies vénériennes*.
- Auersperg.** — « Ein Fall von Biickkrämpfen mit beglutender Hemianopsie », *Klin. Mbl. Augenheilk.*, t. 87, p. 115, 1931.
- Babonneix.** — « Sur quelques cas d'hérédosyphilis observés chez l'enfant », *Pédiatrie*, 25 oct. 1912.
- « L'hérédosyphilis dans ses rapports avec les encéphalopathies infantiles », Congrès néerlandais de Pédiatrie, Groningue, 18 juillet 1913.
- « Hérédosyphilis et encéphalopathies infantiles », *Annales maladies vénériennes*, n° 2, février 1914.
- « Hémiplegies infantiles et hérédosyphilis », *Revue neur.*, n° 7, juillet 1916.
- « Rôle de l'hérédosyphilis en neuropathologie », *Monde médical*, n° 574, août 1920.
- « Hémiplegie cérébrale infantile et cataracte congénitale », *Revue neurol.*, 1921, p. 289.
- *Quelques cas d'hémiplegie infantile*, vol. publié en l'honneur du professeur Ricardo Simonini.
- « Le syndrome strié dans les encéphalopathies infantiles », *Annales de médecine*, t. XII, n° 1, juillet 1922.
- « Atrophie optique d'origine hérédosyphilitique », *Bull. Soc. de Pédiatrie*, 15 avril 1924.
- « L'atrophie optique *primaire*, relève souvent chez l'enfant de l'hérédosyphilis », *La Médecine*, août 1924.

- *Gazette des hôpitaux*, n° 91, 11 et 13 nov. 1924.
- « Atrophie optique, liée à l'hérédo-syphilis », *Bull. Soc. d'Ophl. de Paris*, mai 1925.
- « L'hémiplégie infantile liée à l'hérédo-syphilis », *Arch. de Méd. des enfants*, t. XXIX, n° 10, oct. 1926.
- « Atrophie optique liée à une méningite hérédo-syphilitique de la base », *Arch. de Méd. des enfants*, t. XXX, n° 12, déc. 1927.
- « Association de myxœdème et d'encéphalopathie infantile », *Rev. neurol.*, t. I, 1924, p. 214.
- « Rôle de la syphilis héréditaire dans le déterminisme des encéphalopathies infantiles communément attribuées aux traumatismes obstétricaux », *Annales maladies vénériennes*, 1929, p. 1-16.
- « Paraplégie spasmodique tardive hérédo-syphilitique type Marfan », *La Vie médicale*, 25 février 1930, p. 207.
- *Syphilis héréditaire du système nerveux*, Paris, 1930.
- « Causes et symptômes de la maladie de Little », *Monde médicaux* 15 oct. 1931.
- « L'examen des yeux au cours des encéphalopathies infantiles », *Médecine*, févr. 1932, p. 98-102.
- « Syphilis nerveuse à type familial », *Bruxelles médical*, n° 24, 15 avril 1934.
- « Paraplégie spasmodique hérédo-syphilitique tardive », *Congrès médical*, 1936, n° 40, p. 2810.
- Babonneix et Blum.** — « Encéphalopathie infantile et syndrome de Parinaud », *Gazette des hôpitaux*, 24 juillet 1929, n° 59, p. 1015.
- « De quelques stigmates oculaires sensoriomoteurs dans les encéphalopathies infantiles », *Gazette des hôpitaux*, 1930, n° 103, p. 857-859.
- Babonneix et Duruy.** — « Sur un cas d'hémiplégie infantile », *Revue neurol.*, déc. 1926, p. 567-571.
- Babonneix et Fayot** (Mlle). — « L'hérédo-syphilis nerveuse », *Arch. de Méd. des enfants*, avril 1933, p. 208.
- Babonneix et Hallez.** — « Hémiplégie cérébrale infantile et hémianopsie », *Gazette des hôpitaux*, n° 62, 10 août 1922.
- Babonneix et Hutinel.** — « Hémiplégie infantile avec mouvements involontaires spéciaux du membre inférieur paralysé », *Bull. Soc. de Pédiatrie*, 21 déc. 1926.

- Babonneix et Lance.** — « Syndrome strié atypique », *Revue neurol.*, n° 1, juillet 1923.
- « Doplégies infantiles et syphilis héréditaire », *Notes prat. d'actualité médic.*, sept. 1926, n° 59, p. 169-192.
- Babonneix et Miget.** — « Hémiplégie infantile avec atrophie optique », *Bull. Soc. de Pédiatrie*, 21 avril 1931.
- « Paralysies oculaires isolées », *Gaz. des hôp.*, 106, 645-649, 13 mars 1933.
- Babonneix et Riom.** — « Hémiplégie récidivante sans doute liée à l'hérédosyphilis », *Gaz. des hôp.*, janvier 1933, p. 913-921.
- Babonneix et Sigwald.** — « Troubles oculaires d'origine syphilitique chez un enfant de neuf mois », *Bull. Soc. de Pédiatrie*, avril 1929.
- « Hémiplégie cérébrale infantile, maladie de Little et maladie de Basedow », *Rev. neurol.*, n° 3, mars 1930.
- Babonneix et Tixier.** — « Hémiplégie cérébrale infantile chez un hérédosyphilitique », *Bull. Soc. de Péd.*, avril 1914.
- Babonneix et Voisin.** — « Hérédosyphilis cérébrale tardive chez deux sœurs », *Gaz. des hôpitaux*, 13 juillet 1909, n° 79.
- « Encéphalopathies infantiles », in *Traité de Pathologie et de Thérapeutique appliquée*, t. V, Paris, 1923.
- Babonneix et Widiez.** — « Hémiplégie infantile chez un fils de paralytique général », *Bull. Soc. de Péd.*, 5 avril 1927.
- Barker (L. F.).** — « Spastic paraplegia and visual disturbances (probably due to disseminated sclerosis) occurring in young patient manifesting also arterial hypertension and hyperthyroidism, with comments on newer studies of etiology and therapy of multiple sclerosis », *Internat. Clin.*, t. I, p. 1-12, mars 1931.
- Beauvieux (J.).** — « La pseudo-atrophie optique des nouveau-nés », *Mémoire d'agrégation*, avril 1926.
- « La pseudo-atrophie optique des nouveau-nés », *Ann. d'Oculistique*, t. CLXIII, déc. 1926, p. 881.
- « La cécité temporaire des nouveau-nés », *Journ. de Médec. de Bordeaux*, n° 21, p. 589, 1934.
- « Communication à la Société de Médecine infantile de Bordeaux, juillet 1934.
- Bechterew.** — *Les voies de conduction du cerveau et de la moelle.*

- Benson.** — « A study of 202 cases of congenital syphilis », *Journ. Am. Med. Ass.*, 27 août 1927.
- Binet.** — *Physiologie*, t. X, fasc. 2, p. 1462.
- Box.** — « The syphilitic factor in hemiplegias and diplegias of infancy and childhood », *The British Medical Journ.*, 29 avril 1911.
- Bretagne.** — « A propos de cinq cas d'amaurose chez le nouveau-né », *Bull. de la Soc. d'Ophthal. de Paris*, 4 juillet 1926, p. 388.
— « L'amaurose chez le nouveau-né », *Médecine*, janv. 1927.
- Brissaud.** — « Pathogénie de la maladie de Little », in *Leçons sur les maladies nerveuses*, p. 3 et suiv.
- Cabannes, Montoux et Chavannaz.** — *Gaz. hebd. des Sciences médic. de Bordeaux*, 1921, p. 235.
- Capite (de).** — « Le paralisi cerebrali nell infanzia », *Pediatria arch.*, t. I, 1925, p. 125.
- Cestan.** — *Le syndrome de Little*, thèse Paris, 1899.
- Chaillous.** — « Cécité sans lésion opht. avec conservation des réflexes pupillaires », *Ann. d'Oculistique*, t. 135, p. 65.
- Chiari.** — *Wiener Med. Woch.*, 1881, n^o 17 et 18, p. 472.
- Coutela.** — Thèse Paris, 1907-1908.
- Dejerine.** — *Anatomie du système nerveux*, t. II, f. 1, 1901.
— *Séméiologie du système nerveux*.
- Dejerine et Chiray.** — « Paraplégie spasmodique de l'enfance avec paralysie unilatérale de l'iris due probablement à l'hérédosyphilis », *Rev. neurol.*, 1904, p. 96.
- Delearde et Cantraine (Mlle).** — « Un cas de paraplégie hérédosyphilitique chez un enfant de 8 ans », *Arch. de Médec. des enfants*, avril 1914, p. 291.
- Détré.** — *L'avenir des prématurés*, thèse Paris, 1912.
- Doyne (P. et G.).** — « Amaurosis in infants », *The Lancel*, 16 sept. 1922, p. 607-608.
- Dupérié.** — « Hérédosyphilis tardive », *Gaz. hebd. Sciences médic. de Bordeaux*, n^o 45, 7 nov. 1909.
Encyclopédie française d'Ophthalmologie.
- Eyer.** — « Ein weitcrer Beitrag zu den Augenkomplikationen der Little'schen Krankheit », *Klin. Mbl. Augenheilk.*, t. LVIII, 1917, p. 539.
- Feer.** — *Jahrbuch von Kinderheilk.*, 1890 et thèse Bâle, 1890.

- Fournier.** — *Hérédosyphilis tardive.*
- Freud.** — « Die infantile Cerebrallähmungen, in *Specielle Pathologie und Therapie von Nothnagel*, IX bd., II teil, II abt. Wien, 1897.
- Gareiso** (Aquilcs). — *Archiv. latino-americanos de Pediatria*, t. XIII, n° 5, 1929.
- « Consideraciones sobre hemiplegia cerebral infantil », *Arch. argent. de Pediatria*, déc. 1932.
- Ginestoux.** — « Atrophie des nerfs optiques et hérédosyphilis », *Bull. de Méd. et de Chir. de Bordeaux*, 12 mars 1920.
- *Ophthalmologie infantile*, 1922.
- Graefe-Soemisch.** — *Handbuch der Augenheilkunde.*
- Grimbert.** — *Le retard simple généralisé ou électif des fonctions nerveuses et mentales de l'enfant*, thèse Paris, 1922.
- Guignon.** — *Lésions du nerf optique dans l'hérédosyphilis*, thèse Bordeaux, 1904-1905.
- Hervaux.** — *Contribution à l'étude des névrites et atrophies optiques au cours de la syphilis héréditaire*, thèse Paris, 1926.
- Herz.** — « Familiäre progressive Diplegie mit angeborener Kataract », *Mschr. Kinderheilk.*, t. XXXVII, 1927, p. 135.
- Hichens.** — *Proceedings of the Royal Society of Medicine of London*, vol. VI, n° 9; *Section for study of Diseases of Children*, p. 196, 21 juin 1913.
- Huet.** — Thèse Paris, 1932.
- Hutinel et Babonneix.** — « Encéphalopathies infantiles », in *Les Maladies des enfants*, t. V, p. 209, Paris, 1909.
- « Conception actuelle des encéphalopathies infantiles », *J. de Médec. et de Chir. prat.*, 10 oct. 1919, art. XX, p. 721-730.
- König.** — « La syphilis dans l'étiologie de la paralysie cérébrale infantile », *Rev. neurol.*, 1900.
- *Neurol. Centralblatt*, n° 7, avril 1900, p. 290.
- Lapersonne** (de) et **Cantonnet**). — *Manuel de neurologie oculaire*, 1910.
- Lereboullet.** — « Encéphalopathies infantiles, maladie de Little et syndrome de Little », *Gaz. médéc. de France*, 15 janvier 1934.
- Lereboullet, Lance et Huc.** — *Bull. Soc. de Pédiatrie*, 18 mars 1924.
- Lévy-Valensi.** — « Encéphalopathies infantiles », in *Nouveau Traité de Médecine*, t. XIX,

- Liebe.** — « Ueber einen Fall von Littleschen Starre mit Kortikales Amblyopie », *Fortschr. d. Med.*, 1908, XXVI, p. 97.
- Lisch et Thums.** — « Diskordantes Vorkommen von imkraphakie mit schichtsar und Littlescher Krankheit bei einem ein ugen willingspaar mit zeich on des status dysraphiens », *Ztschr. f. Mensch. Verer. b. u. Konstitutionslehre* 21, p. 220-235, 1937.
- Maniadis.** — Thèse Paris, 1934.
- Marie (P.).** — « Hémiplégie spasmodique infantile », in *Dictionnaire Dechambre*, 1887.
- Marie et Bonnet.** — *La vision chez les idiots et les imbéciles*, 1892, p. 60.
- Marfan.** — « Une forme de paraplégie spasmodique d'origine hérédosyphilitique chez l'enfant », *La Presse médicale*, 9 oct. 1909, n° 81.
- Marquezy et Tavenne.** — « Encéphalopathie infantile et glaucome », *Bull. Soc. de Pédiatrie*, 19 mars 1935.
- Mauthner.** — *Lehrbuch der Ophthalmoscop.*
- Mensi.** — « Syndrome nerveux hérédosyphilitique simulant la forme cérébro-spinale apstique familiale », *Rivista di Clinica Pediatrica*, janv. 1921, t. XIX.
- Morax.** — *Précis d'ophtalmologie.*
- Noica.** — « Sur l'hémiplégie infantile compliquée d'atrophie des nerfs optiques, liés à la syphilis héréditaire », *Rev. d'oto-neuro-ophtalm.*, n° 5, juillet 1927.
- Noica et Dimelescu.** — « Deux cas d'hémiplégie syphilitique compliquée d'amblyopie, par lésions des nerfs optiques, l'un chez un enfant, l'autre chez un adulte », *Revue neurol.*, 1912, t. II; — *Revue neurol.*, 1924, t. I, p. 16; — *Revue neurol.*, 1926, p. 567.
- Onfray.** — *Le strabisme.*
- Oppenheim.** — *Lehrbuch der Nervenkrankheiten*, Berlin, 1913.
- Oursoff.** — *La cataracte congénitale dans les encéphalopathies*, thèse Montpellier, 1929-1930.
- Panas.** — *Traité des maladies des yeux.*
- Parinaud.** — *La vision.*
- Posey.** — « Some ocular phases of Little's disease (congenital spastic rigidity of the limbs), *Journ. Am. Med. Ass.*, 1923, t. LXXX, p. 80-82.

- Quilliet.** — *Paralysies oculaires d'origine hérédo-syphilitique*, thèse Bordeaux, 1903-1904.
- Richard.** — Thèse Bordeaux, 1934-1935.
- Sauvineau.** — In *Encyclopédie franç. d'Ophthalm.*, t. VII, p. 756.
- Schmidt et Rimpler.** — *Les maladies de l'œil dans leurs relations avec les autres maladies*, Wien.
- Taylor.** — Signes et symptômes oculaires en relation avec les maladies nerveuses.
- Terrien.** — *Syphilis de l'œil et de ses annexes.*
— *Précis d'ophtalmologie.*
— *L'œil et les affections générales.*
- Terdiman.** — Thèse Paris, 1937.
- Thomas.** — *Revue d'oto-neuro-ocul.*, avril 1924.
- Toulouse, Courtois et Mareschal.** — « Paralysie générale simulant l'imbécillité avec syndrome de Little », *Ann. médico-psychol.*, 1932, p. 417.
- Trenel et Sizaret.** — « Syndrome de paraplégie spasmodique avec strabisme, nystagmus consécutif à une encéphalite léthargique », *Bull. Soc. Clin. de Méd. mentale*, 15, 61, mars-avril 1927.
- Vander-Schueren.** — *Le névraxe*, 1912.
- Vandervelde.** — *Journ. de Médec. de Bruxelles*, 1893.
- Van Gehuchten.** — *Les maladies nerveuses.*
- Velter.** — Thèse Paris, 1911-1912.
— *Rev. d'oto-neuro-ocul.*, avril 1923.
- Vigouroux.** — *Troubles oculaires de la maladie de Little*, thèse Paris, 1914.
- Vogt.** — *Handbuch der Neurologie, von Lewandosky*, Berlin, 1922.
- Wallis.** — « Peculiar combination of renal dwarfism with diplegia, idiocy and atrophy of optic nerve (Silbersten type) case », *Monatschr. f. Kinderheilk.*, p. 121-126, 1934.
- Widiez.** — *L'hémiplégie cérébrale infantile*, thèse Paris, 1928.
- Wilbrand et Soenger.** — *Neurologie oculaire.*
- Winther.** — « Maladies du nerf optique », *Rev. d'oto-neuro-ophtalm.*, déc. 1929.
-

Imprimerie BIÈRE, 18, rue du Peugue, Bordeaux (France). 1939
